

ZUR PATHOGENESE, KLINIK UND THERAPIE
DER ERYTHRODERMIEN

von

KARL SCHMIDT

aus Bechhofen

Aus der Universitäts-klinik
für Haut- und Geschlechtskrankheiten
E r l a n g e n
Direktor: Prof. Dr.med. C. W. H a s s e l m a n n

Zur Pathogenese, Klinik und Therapie
der Erythrodermien.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
zu Erlangen

vorgelegt von
Karl Schmidt
aus Bechhofen

161
mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
E r l a n g e n



Referent: Prof. Dr.med. C.M. Hasselmann
Dekan: Prof. Dr.med. E. Schreck

Tag der mündlichen Prüfung: 6.12.1960.

Seitdem im Jahre 1820 erstmals von W i l l a n und B a t e m a n (56), zunächst unter der Bezeichnung "Pityriasis rubra", eine grosse Gruppe von Krankheiten zusammengefasst wurde, die als gemeinsames Symptom eine sich mehr oder weniger über das gesamte Integument ausbreitende Rötung, Infiltration und Schuppung der Haut aufwiesen, bietet das Krankheitsbild der Erythrodermie noch immer eine Fülle ungelöster Probleme.

Darauf weisen allein schon die zahlreichen Meinungsverschiedenheiten und die bis in die Literatur der jüngsten Zeit zu verfolgenden Bemühungen namhafter Autoren hin, eine der Pathogenese und dem klinischen Bilde gerecht werdende Klassifizierung der Erythrodermie zu finden. 1862 war es H e b r a (24), der aus der noch nicht gesichteten, diffusen Gruppe erythrodermischer Erscheinungsbilder eine hinsichtlich ihres Verlaufes und ihrer Prognose unter den anderen hervorstechende Dermatose isolierte, die später nach ihm benannte "Pityriasis rubra Hebra". Es folgten B a z i n (1866) und B a x t e r (1879), die erstmals eine auf die Entstehung der Krankheit bezogene Unterteilung in primäre oder idiopathische und in sekundäre, exfolierende Erythrodermien festlegten. Damit war der Dualismus: primäre und sekundäre Erythrodermie geschaffen, der bis heute bei allen Einteilungsversuchen eine bedeutsame Rolle spielt und wahrscheinlich erst dann seine Geltung verlieren wird, wenn mit fortschreitender Verbesserung der Diagnostik für jede bisher als primär oder idiopathisch angesehene Erythrodermie eine ganz bestimmte Grundkrankheit eruiert werden kann. Eine andere, dem Krankheitsverlaufe entsprechende Einteilung in acute, subacute und chronische Erythrodermien wurde von B r o c q (1882) als erstem vorgetragen. Daraus ergab sich schliesslich eine weitere, näher umrissene Erythrodermie-Form, nämlich die vom "Typ der subacuten und chronischen Dermatitis exfoliativa (Wilson-Brocq)". Die entsprechende akute Verlaufsform dieser Erythrodermie-Gruppe, für die W i l s o n (1870) den Begriff der Dermatitis exfoliativa prägte, in ihrer rapiden Entwicklung und rasch einsetzenden Schuppung an eine Infektionskrankheit erinnernd, erhielt von F é r é o l und B e s n i e r (1876) den Namen "Erythème scarlatiniforme desquamatif récidivant" oder "Dermatite exfoliative aigue

bénigne". Von den Bemühungen der folgenden Jahre, durch das Aufdecken ätiologischer Faktoren zu einer weiteren Abgrenzung und Eliminierung von Erythrodermie-Formen mit eigenen Gesetzmässigkeiten zu gelangen, sei noch die Beschreibung einer durch Kokken bedingten Erythrodermie von G o u g e r o t (1917) und D e g o s (1933), ferner die einer vesiculo-oedematösen Erythrodermie nach Arsen von M i l l i a n (1919) erwähnt.

Während man bis dahin unter einer "primären" Erythrodermie ein übergangslos, d'emblee entwickeltes, ätiologisch zwar unklares, klinisch aber fest umrissenes Krankheitsbild verstand und in einer sekundären Erythrodermie die Intensivierung einer bereits bestehenden Dermatoze sah, wurde nun bei einer neuerlichen Klassifizierung durch W o l t e r s (1912) der Begriff der symptomatischen oder deuteropathischen Erythrodermie eingeführt. Damit sollte das Wesen der Erythrodermie als ein blosses Begleitsymptom einer bestimmten Grundkrankheit des Organismus angedeutet werden, eine Bezeichnung, die - wie es R i c h t e r (49) in seiner Arbeit über generalisierte, exfoliierende Erythrodermien ausdrückt - nur noch weitere Verwirrung in der ohnedies komplizierten Nomenklatur stiftete. Kennzeichnend für die bestehenden Schwierigkeiten sind in diesem Zusammenhange die in den Jahren 1923 bis 1949 von D a r i e r (10 und 11) wiederholt und mit rasch wechselnder Einstellung unternommenen Versuche, ein ausreichendes und befriedigendes Erythrodermie-Schema zu erstellen. Neben D a r i e r war es vor allem L u t z (38), der durch seine Gliederung in erythrodermatische Dermatosen und in echte Erythrodermien mit entsprechenden Untergruppen das Problem einer brauchbaren schematischen Einteilung der Erythrodermien zu lösen versuchte.

Ein bemerkenswerter Umschwung in der Auffassung vom Wesen der Erythrodermie trat mit der fortschreitenden Entwicklung der Haematologie ein, durch die, ebenso wie auch durch verfeinerte physiologisch-chemische Untersuchungsmethoden mehr und mehr die längst vermuteten Beziehungen zwischen Hauterscheinungen und hyperplastischen, granulomatösen oder blastomatösen Veränderungen des haemopoetischen Apparates und des RES aufgedeckt werden. Mit diesen jüngsten Erkenntnissen wurde das Erythrodermie-Problem um ein neues, besonders schwierig zu beurteilendes und

einzuordnendes Kapitel bereichert, wie es die bereits umfangreiche einschlägige Literatur widerspiegelt.

Neben den ausführlichen Abhandlungen von A r n d t (2), P i n k u s (47), A r z t und F u h s (3) sowie G o t t r o n (18), die als Richtschnur für die weitere Forschung nach wie vor ihre Gültigkeit besitzen, mehren sich die speziellen kasuistischen Beiträge. Bereits weitgehende Klarheit scheint in den Beziehungen zwischen Leukaemien und Haut zu bestehen. Bei den in akute und chronische Verlaufsformen, ferner der haematologisch-trialistischen Auffassung entsprechend in lymphatische, myeloische und Monocyten-Leukaemien unterteilten Krankheitsbildern finden sich Hautveränderungen, von A u d r y (4) als "Leukämide", von P i n k u s (47) sehr treffend als "Hautbegleiterscheinungen" bezeichnet, gehäuft bei der chronisch-lymphatischen Leukaemie. Schon A r z t und F u h s (3) wiesen in ihrem grundlegenden Beitrag in Jadasohn's Handbuch darauf hin, dass sich Begleitsymptome der Leukaemien im Hautorgan überhaupt bei den chronischen Formen weitaus zahlreicher feststellen lassen als bei den akuten. So ist zum Beispiel bei letzteren kein Fall von leukaemischer Erythrodermie bekannt, lediglich exanthematische Hauterscheinungen mit ausgeprägter Polymorphie der Effloreszenzen, wie sie G e b h a r d t (17) beschrieben hat.

Im Verlaufe dieser zunehmenden Kontaktaufnahme der Dermatologie mit anderen Disziplinen, vor allem mit der inneren Medizin und der pathologischen Anatomie, und den sich daraus ergebenden Aufklärungen und Richtigstellungen bisher ungeklärter Tatsachen, insbesondere auf dem Gebiet der Systemerkrankungen, hat sich das dermatologische Interesse in den letzten Jahren vermehrt der Aufdeckung von kausalen Zusammenhängen zwischen der umfangreichen Krankheitsgruppe der sogenannten Retikulosen und "auterscheinungen zugewandt. L u t z spricht dabei unter Berücksichtigung der cytologischen Gegebenheiten von monomorphen und polymorphen Retikulosen, während H e g g l i n (25) glaubt, vom Standpunkt des Internisten aus unter genauer Beobachtung aller klinischen Symptome eine Einteilung in primäre und sekundäre Retikulosen befürworten zu müssen. Von besonderer Wichtigkeit für eine mögliche Erythrodermie-Pathogenese sind folgende Retikulosen:

a) die Mastocytosen, bei denen allerdings bisher nur einmal von H i s s a r d und D e g o s (28) eine Erythrodermie beschrieben worden ist. b) der Morbus Brill-Symmers, auch grossfolliculäres Lymphoblastom oder im angelsächsischen Schrifttum Giant follicular lymphoma genannt. Hier sind mehrere Fälle von Erythrodermie in der Literatur aufgeführt, wenn auch die Situation insofern noch nicht ganz abgeklärt erscheint als der an den oberflächlichen Lymphknoten erhobene Befund oftmals nicht dem eines grossfolliculären Lymphoblastoms entspricht, sondern eher der von P a u t r i e r und W o r i n g e r (45) abgegrenzten, sekundär bei Erythrodermie auftretenden RéticULOse lipomélanique. c) die Mykosis fungoides und zwar der von H a l l o p e a u und B e s n i e r bzw. von L e r e d d e als "forme érythrodermique" oder diffuse Form bezeichnete erythrodermatische Typus. d) die Lymphogranulomatosis maligna Paltauf-Sternberg, bei der sich durch den fast ausnahmslos bestehenden, geradezu als pathognomonisch geltenden, chronischen Juckreiz mit seinen Kratzeffekten und ekzematösen Folgezuständen nach und nach über Lichenifikation und Pigmentationen das Bild einer Cutis vagantium und schliesslich eine Dermatitis exfoliativa bzw. eine Erythrodermia desquamativa entwickelt, ein Vorgang, über den in ihren Handbuchbeiträgen S c h o e n h o f (51) und zuletzt M a t r a s (40) berichteten und der casuistisch von G o t t r o n (19) und T a p p e i n e r (55) belegt wird. Bei dieser Fülle an Möglichkeiten für das Vorliegen einer Erythrodermie gerade auf dem Gebiet der Systemerkrankungen muss H e r z b e r g's (26) einschränkende Forderung umso mehr begrüsst werden, die besagt, dass aus dem Kreise der Erythrodermien diejenigen auszuschliessen sind, welche bei universellem Hautbefall ein spezifisches Hautinfiltrat aufweisen. Dazu sind zu rechnen die erythrodermatische Form der Mykosis fungoides (Hallopeau-Besnier), die Leucaemia cutis universalis (Arndt), der Morbus Paltauf-Sternberg, Besnier-Schaumann-Boeck und Brill-Symmers sowie die primär blastomatösen Leukosen, Retikulosen und Retikulosarkomatosen. Dagegen gehören zu den Erythrodermien die generalisierten, mit Rötung und Schuppung einhergehenden Dermatosen, welche bei den oben aufgeführten Krankheiten vorkommen können, jedoch ein unspezifisches Hautinfiltrat besitzen. Es soll damit ausgedrückt

werden, dass es Vorstadien von Systemerkrankungen an der äusseren Haut gibt, die als erythrodermatische Prozesse lange Zeit völlig unspezifisch verlaufen können und denen erst viel später der typische Ausbruch einer Systemerkrankung folgt, verbunden mit erst jetzt histologisch nachweisbaren spezifischen Hautinfiltraten.

Damit wird einmal mehr die moderne Auffassung, besonders französischer - wie etwa D e g o s (12) - und italienischer Dermatologen, über das Wesen der Erythrodermie betont, nämlich dass sie keine Krankheit sui generis ist, sondern nur als ein Symptom oder eine "réaction cutanée" einer ganz bestimmten Grundkrankheit gelten darf. Inwieweit diese Behauptung von den kommenden Untersuchungen erhärtet werden und ob sie jemals für alle Erythrodermie-Formen Gültigkeit erlangen kann, bleibt abzuwarten. Nach den bislang erzielten Ergebnissen erscheint es jedenfalls für die Beurteilung einer Erythrodermie unumgänglich, nicht zuviel Gewicht allein auf das klinische Bild zu legen, sondern, nach dem Grundleiden suchend, sich der Hilfe vor allem des Internisten bzw. Hämatologen zu bedienen.

Wegen dieser fliessenden Entwicklung in der Erythrodermie-Forschung, die in steter Folge neue Zusammenhänge aufdeckt und dementsprechend einen raschen Wechsel der Auffassungen mit sich bringt, erscheint eine starre Klassifizierung unzweckmässig. Deshalb soll bei nachstehender klinisch-statistischer Darlegung von insgesamt 116 Erythrodermien der Universitäts-Hautklinik E r l a n g e n in den Jahren 1949 bis 1960 zur groben Gliederung des vorliegenden Krankengutes folgendes einfache Schema genügen:

übersichts - Tabelle .

Nr:	Name der Primär-Krankheit:	Zahl der Fälle:	Beurteilung der Behandlung:	Bemerkungen zur Therapie
A.1.)	Pityriasis rubra Hebra-Jadassohn	1	Exitus durch Herz-u.Kreislauf-Versagen	Cortison u.ACTH, ebenso Versuche mit PAS und N-Lost ohne Effekt.
A.2.)	Dermatitis exfoliativa Wilson-Brocq	1	gebessert	Rö.-Grenzstrang-u. Bucky-Bestrahlungen; Vit.-Kombinationspräparate.
A.3.)	Erythrodermia desquamativa Leiner	1	nahezu abgeheilt	Diät mit Buttermilchpräp.; Vit.-B-Komplex u. Vit. C hochdosierte.
B.1.)	Mykosis fungoides vom Typus Hallopeau-Besnier	1	gebessert	Rö.-Oberflächenbestrahlungen; N-Lost, insges. 8 mg; Vit. A hochdosierte.
B.2.)	Morbus Brill-Symmers	2	nach mehreren Erythrodermie-Rezidiven gebessert	Bluttransfusionen; Vit. A u. -B-Komplex; Bucky-Bestrahlungen; unspez. Reiztherapie.
C.	Intoxikation durch:			
	1. Arsenobenzol-Deriv.	9	19 Fälle abgeheilt oder weitgehend gebessert	kombinierte Cortison-ACTH-Therapie
	2. Hg.-Präparate	3	mit geringen Restinfiltraten;	im 3-Phasen-Modus
	3. Antirheumatica	3	1 Exitus nach Hg (Salyrgan i.m.)	mit gutem Erfolg.
	4. Sulfonamide	2	1 Exitus nach Irgapyrin i.m.	
	5. Antimykoticum	1		
	6. Antipyreticum	1		
	7. Barbitursäure-Präp.	1		
	8. Terpentinöl	1		
D.1.)	Ekzeme	65	26 Fälle vollständig abgeheilt; 21 Fälle weitgehend gebessert; bei 10 Fällen Rückbildg. zur ekzematischen Ausgangsmorphe; bei 8 Fällen wegen Rezidivs station. Wiederaufnahme	"
D.2.)	Psoriasis	23	6 Fälle klinisch erscheinungsfrei; 9 Fälle bis auf geringe Restherde gebessert; 4 Fälle mit Rückbildung zur psoriatischen Ausgangsmorphe; 2 Fälle wegen Rezidivs wiederholt station. behandelt; zweimal Exitus durch Altersherz-insuff. bzw. akutes Rechtsversagen.	"
D.3.)	Pityriasis rubra pilaris	1	nur gering gebessert	Cortison u. ACTH ohne Effekt.

A. Sogenannte "primäre" Erythrodermien mit (noch) unbekannter Grundkrankheit.

1.) Erythrodermie vom Typ der Pityriasis rubra Hebra-Jadassohn.
Diese sehr seltene und viel diskutierte Dermatose zeigt trotz ihrer recht wenig sagenden Bezeichnung doch einige unverkennbare Charakteristika. Meist beginnt sie in Form von scheibenartigen, juckenden, geröteten und nur wenig schuppenden Einzelherden, über die es im Verlaufe von einigen Jahren erst zur Generalisation kommt. Dem Juckreiz fehlt jedoch die Intensität wie sie etwa bei ekzematischen und leukämischen Erythrodermien nahezu obligat ist. Wörtlich heisst es bei Hebra-Apolsi, dass die Erkrankung in ihrem weiteren Verlauf "von keiner anderen Erscheinung begleitet wird als von einer andauernden, intensiv dunkelroten Färbung der Haut, ohne bedeutende Infiltration, ohne Knötchenbildung, ohne Entwicklung von Schrunden, ohne Nässen oder Bläschenbildung". Hinzu kommen allerdings noch zwei für diese Erythrodermie-Form besonders kennzeichnende Vorgänge, nämlich einmal die allmählich auftretende Atrophie und Sklerosierung der Haut, die schliesslich zu Ektropien der Augenlider, zu Kontrakturen und Bewegungseinschränkungen sowie zu einem totalen Verlust der Hautanhangsgebilde führt, zum anderen die stets einsetzende Kachexie und der relativ rasche Exitus des Kranken. Diese ganze, für eine Pityriasis rubra Hebra charakteristische Symptomen-Skala fand sich an unserer Klinik während der letzten 12 Jahre nur bei folgendem einzigen Krankheitsfall wieder:

53-jähriger Mann, der am 13.5.1949 stationär aufgenommen wurde. Familiengeschichte o.B. in der eigenen Anamnese keine nennenswerten anderweitigen Erkrankungen. Beginn des Hautleidens angeblich schon 1919 in Kriegsgefangenschaft mit mehreren, medaillonförmigen, roten und juckenden Effloreszenzen an Stirn, Wangen und Oberschenkeln. Während der folgenden Jahre mehrfach spontane Abheilung wechselnd mit Rezidiven von zunehmender Intensität. In der Zeit von 1928 bis 1946 wegen bereits ausgedehnterer Haut-Erscheinungen und beginnenden Haarausfalles an Kopf und Körper dreimal in stationärer Behandlung von Krankenhäusern und Fachkliniken, ohne dass auch nur die geringste Besserung erzielt werden konnte. Im Herbst 1946 war praktisch das gesamte Integument in den Krankheitsprozess miteinbezogen, die bisher kleieartige Schuppung hatte sich etwas vergrößert, der Juckreiz verringert, ein starkes Frösteln des Patienten stand jetzt im Vordergrund der subjektiven Beschwerden.
Zustand bei Aufnahme: Kachexie und Anaemie bereits deutlich ausgeprägt. Temperaturschwankungen zwischen 38,5 und 39,2°. Herzinsuffizienz, Pulmo o.B. Leber bis 2 Querfinger unterhalb

des Rippenrandes tastbar. BKS: 120/140 mm n.W. Blutbild: Ery. 2360 000, Leuko. 7 850, Hb. 52%; Seg. 47%, Lymph. 45%, Bo. 6%, Mono. 2%. Die Untersuchung des Sternalpunkttates ergab bei mässig zellreichem Mark und vorhandenen reifen Megakaryocyten eine leichte Linksverschiebung der roten und eine deutliche der weissen Reihe, eine mässige Eosinophilie sowie deutliche Vermehrung der Plasmazellen. Das Rumpel-Leede'sche Phänomen war positiv. Thromboc. 160 875, Gerinnungszeit: 0'54''; Blutungszeit: 1'06''. Wa.R. und Nebenreaktionen komplett negativ. Weitere chemische Blutuntersuchungen, die in der Mediz.Univ.-Klinik Erlangen (Prof.Dr.Matthes) durchgeführt wurden, zeigten folgende Ergebnisse: Rest-N: 22 mg%; Gesamt-Eiw: 6,17 %, Albumin-Eiw: 1,80 %, Globulin-Eiw: 4,37 %, Euglobulin-Eiw: 2,81 %, Pseudo-Glob.-Eiw: 1,55 %, Quotient: 0,41. Weltmann: 6 1/2; Thymol: 4,1; Cadmiumsulfat: ++, ausserdem war bei der Leberfunktionsprüfung die sehr empfindliche, modifizierte Galaktoseprobe stark positiv. Röntgenologisch fand sich kein Anhalt für das Vorliegen einer Organ-Tbc. Auffallend war dagegen eine bei wiederholter Überprüfung unverändert komplett positive Komplementablenkungsreaktion auf Tbc., während Vergleichsreaktionen mit anderen Antigenen stets ebenso negativ verliefen wie alle Tbc.-Tierversuche.

Hautbefund: Am ganzen Körper ist die Haut dunkel- bis bläulich-rot verfärbt, glänzend und in ihren tieferen Partien mässig stark infiltriert; sie erscheint enorm verdünnt, ohne eigentliche Atrophie aufzuweisen. Ausserdem findet sich eine oedematöse Schwellung, insbesondere am Genitale, und eine klein- bis mittellamellöse Schuppung. Glutäal bestehen mehrere talergrosse decubital-ulcera mit frischen Granulationen. Kopf- und Körperhaare fehlen vollständig, die Nägel, soweit sie nicht bereits ausgefallen sind, zeigen eine zum Teil mächtige Onychogryphosis. An den Unterlidern beider Augen haben sich bereits Ektropia entwickelt.

Die histologische Untersuchung gibt weitgehend die durch G a n s (15) beschriebenen Strukturen wieder: Die Epidermis ist grösstenteils enorm verdünnt und hyper- und parakeratotisch verändert. Das Stratum spinosum zeigt vielfach grosse aufgeblähte Zellen und vakuolisierung bis zur Lückenbildung, das Stratum granulosum ist verlorengegangen und das Stratum basale aufgesplittert. In dem oedematös völlig aufgelockerten Gewebe der oberen Cutis-Schichten ist ein unscharf begrenztes, von erweiterten und auch neugebildeten Gefässen durchzogenes Infiltrat zu finden, bestehend vorwiegend aus kleinen Rundzellen, vielfach aus epitheloiden Zellen und Plasmazellen und vereinzelt auch aus eosinophilen. Unterhalb dieser infiltrierten subepithelialen Schicht folgt ein ziemlich infiltratfreier, in seiner Struktur weitgehend geschädigter Bindegewebsabschnitt mit mächtig erweiterten Lymph- und Blutgefässen, die zum Teil von dünnen Infiltratmänteln umkleidet sind. Sehr vereinzelt sieht man eine Zusammenballung von grösseren, hellen, epitheloidartigen Zellen mit dichtstehenden kernen und dem Aussehen von myeloplastenartigen Fremdkörper-Riesenzellen. Dagegen sind Riesenzellen vom Langhans-Typus nicht festzustellen.

Zum Verlauf: Die nahezu 5 Monate dauernde stationäre Behandlung mit zunächst robrierenden Allgemeinmassnahmen, Dauerbädern, kalifreier Diät, Verabreichung von Nebennierenrinden-

Präparaten und hohen Dosen kombinierter Vitamine, später versuchsweise mit Paraaminosalicylsäure und N-Most erreichte lediglich eine Rückbildung der Hautschuppung. weder die intensive Hautrötung und fortschreitende Atrophie noch die weiterhin bestehenden Temperaturerhöhungen und der unaufhaltsam sich entwickelnde Marasmus erfuhren dadurch eine merkliche Beeinflussung. Während der letzten Monate bis zum Exitus durch Herzversagen war laufend eine entsprechende Herzsubstitutionstherapie betrieben worden. Der Sektionsbefund des Pathologischen Institutes (Prof. Dr.E.Müller) lautete: Pityriasis rubra Hebra-Jadassohn mit diffuser grosslamellärer Schuppung der ganzen Haut. Besonders stark ausgeprägte, herdförmige Atrophie im Bereiche beider unterer Extremitäten. Völliger Haarausfall. Histologisch: Spätes Stadium der Pityriasis rubra mit hochgradiger Atrophie der Epidermis und weitgehendem Schwund der Hautanhangsgebilde. Untergang der elastischen Fasern in den oberen Abschnitten des Coriums. Hochgradige Kachexie. Braunes Herz, Lungenödem geringen Grades, schwere subacute Stauungsleber mit umschriebener Cirrhose und grosstropfiger Verfettung des erhaltenen Parenchyms. Stauungsmilz und -nieren.

Ätiologisch konnte somit bei oben geschildertem Krankheitsfall an hand der klinisch-chemischen, der makroskopischen und feingeweblichen Organ-Befunde das Vorliegen einer tuberkulösen Erythrodermie ausgeschlossen werden, die ja unter dem klinisch gleichen Bilde der Hebra'schen Pityriasis verläuft und von dieser seit J a d a s s o h n's Untersuchungen abgetrennt wurde. Die in der Literatur zuletzt niedergelegten Vermutungen über die Pathogenese der Pityriasis rubra, vor allem in Richtung einer zugrundeliegenden aleukaemischen Leukose, konnten bislang durch entsprechende Untersuchungsergebnisse nicht bestätigt werden. Das bedeutet, dass nach wie vor das Grundleiden der Pityriasis rubra okkult bleibt und dass es der zukünftigen Forschung vorbehalten ist, die von H e b r a vor nahezu einem Jahrhundert geprägte Bezeichnung durch eine treffendere und den neuen Erkenntnissen gemässe zu ersetzen.

Ein weiteres seltenes und pathogenetisch bisher ungeklärtes Krankheitsbild ist das der

A.2.) Erythrodermie vom Typus der Dermatitis exfoliativa Wilson-Drocg. (Subacute Form).

67-jähriger früherer Färbereiarbeiter, der am 9.1.1952 stationär aufgenommen wurde. Anamnestisch interessant ist lediglich ein kurzzeitig im Jahre 1924 bestehendes Handekzem, das nach Aufgabe des Berufes relativ rasch vollständig abheilte und nie mehr rezidierte; sonst bietet die Vorgeschichte keine Besonderheiten. Etwa 5 - 6 Monate vor Klinikaufnahme bemerkte der Patient in beiden Kniebeugen eine scheibenförmige, juckende Hautrötung, die sich innerhalb von 3 Wochen zusehends über den ganzen

Körper ausbreitete und zu schuppen begann. Da sich ausserdem noch Haarausfall und Nagelveränderungen bemerkbar machten, erfolgte die Klinikeinweisung des Patienten. Hautbefund: Der Kranke bietet das Bild des "homme rouge", wobei der Farbton der Haut von hochrot am Stamm nach livid-rot an den Extremitäten spielt. Das ganze Integument ist mit einer grosslamellären Schuppung behaftet, wobei die Hornlamellen an den Extremitäten besonders dicht stehen. Im übrigen zeigt die Haut ein deutlich vergrößertes Relief, eine vermehrte Konsistenz und schlechte Faltbarkeit. Nässende oder krustige Partien sind nicht zu beobachten. Die Kopf- und Körperbehaarung ist schütter, die Augenbrauen sind rarifiziert, die etwas verdickten und stark glänzenden Nägel durch eine transversal und longitudinal verlaufende Furchung deformiert. Lymphknotenschwellungen mässigen Grades axillar und inguinal.

Allgemeinbefunde: Intern o.B. bei stationärer Aufnahme subfebrile Temperaturen. uKS: 35/70 mm. Das Blutbild zeigt eine geringe Anaemie mit einer Leukocytose von 14 500 bei 8 % Eosinophilen. Wa.R. und Nebenreaktionen komplett negativ. Serum-Bilirubin: 0,35 mg%. Blutzucker: 61 mg%.

Therapie und Verlauf: Während des 6-monatigen Klinikaufenthaltes erfolgte die Behandlung neben keratolytischen Lokalmassnahmen im wesentlichen durch mehrfache Röntgenbestrahlungen des thorakalen und lumbalen Grenzstranges und Bucky-Bestrahlungen besonders therapieresistenter Einzelherde, ferner durch wiederholte Bluttransfusionen und Verabreichung von Vitamin B-Komplex. Nachdem dadurch eine wesentliche Besserung vor allem der Hautveränderungen am Stamm erzielt war, verliess der Patient vorzeitig und entgegen ärztlichem Rat die Klinik. Der abschliessend geplante Versuch einer Cortison-ACTH-Therapie, deren frappanter Effekt bei der Dermatitis exfoliativa Wilson-Brocq von L ü t z e n k i r c h e n (36) kasuistisch belegt wird, musste deshalb unterbleiben.

Viele der von B r o c q in seiner klassischen Arbeit herausgestellten, diagnostisch wichtigen Leitsymptome einer Dermatitis exfoliativa finden sich in obigem Krankheitsfall enthalten: Der Beginn des Leidens als juckende, rote plaque, meist in den Beugen lokalisiert, die rasche Generalisation in einem einzigen, ununterbrochenen Schub, der oft bläulich-rot schillernde Farbton der Haut, vor allem aber als Hauptcharakteristikum die umfangreiche, bis zu daumennagelgrosse und vielfach dachziegelartig übereinandergeordnete Schuppung sowie der allmähliche Haar- und Nagelausfall. Inwieweit das in der Anamnese des Kranken angegebene, während seiner Berufsausübung als Färber vorübergehend aufgetretene Handekzem pathogenetisch von Wichtigkeit ist, lässt sich schwer sagen. S u l z b e r g e r (54) konnte allerdings einen Fall von Dermatitis exfoliativa beobachten, der sich später als eine kontakt-ekzematische Reaktion

grossen Ausmasses herausstellte. Die in einschlägigen Monographien manchmal gesondert abgehandelte, sogenannte Alters-Erythrodermie kann in unserem Falle mit grosser Sicherheit ausgeschlossen werden. Zwar hatte der Patient bereits ein fortgeschrittenes Alter erreicht, als er von dem Hautleiden befallen wurde, doch fehlen hier wesentliche Charakteristika einer Alters-Erythrodermie, nämlich vorbestehende Ekzeme, meist seborrhöischer oder mikrobieller Art, unmittelbar aus denen die Generalisation erfolgt, ferner die häufig vorhandenen Zusammenhänge des Hautleidens mit inneren Erkrankungen, vor allem des Herz-Kreislauf-Systems und der Leber.

Wegen ihrer gleichermassen noch ungeklärten Ätiologie soll in dieser Krankheitsgruppe abschliessend berichtet werden über einen Fall von

A.3.) Erythrodermia desquamativa L e i n e r, die neben der Dermatitis exfoliativa neonatorum Ritter von Rittershain, der generalisierten Neurodermitis der Säuglinge oder "atopic erythroderma" nach H i l l und der als Genodermatose geltenden, congenitalen, ichthyosiformen Erythrodermie zum Kreise der Neugeborenen-Erythrodermien gehört.

Am 25.8.1952 stationäre Aufnahme eines 9 Wochen alten Mädchens, das nach komplikationsloser, zeitgerecht erfolgter Geburt etwa ein Monat lang Brustnahrung, zuletzt eine Laktosan und Maferschleim-Mast erhielt. Angeblich schon während der ersten Lebenstage des Kindes Auftreten intertriginöser Hautveränderungen, besonders stark ausgeprägt im Genitalbereich. Vor etwa 14 Tagen kam es schlagartig, praktisch innerhalb von 24 Stunden, zur Ausdehnung der Hautrötung über das gesamte Integument. Wegen vermehrt auftretender Hautschuppung, vor allem aber wegen gleichzeitiger heftiger Diarrhoen erfolgte die Klinikeinweisung.

Hautbefund: Bei etwas herabgesetztem Turgor zeigt das ganze Integument eine intensive Rötung und unter Bevorzugung von Kopf und vorderer und hinterer Schweissrinne eine dichte, fettige und einigermaßen festhaftende Schuppung von gelblicher Farbe. Wo die Schuppen abgelöst sind, was wahrscheinlich bewegungsbedingt besonders in den Beugen erfolgt ist, sieht man eine hochrote, glänzende und äusserst dünne Epidermis, jedoch ohne nässende Partien. Nagelveränderungen sind nicht zu beobachten, ebenso keine Lymphdrüschenschwellungen. Ausserdem fehlen jegliche, auf vorhandenen Juckreiz hinweisende Kratzeffekte.

Therapie und Verlauf: Die Lokalbehandlung wurde mit milden salicyl- und rivanolhaltigen Salben und Pasten durchgeführt, unterstützt durch Bäder mit Zusatz von Kaliumpermanganat. Die diätetischen Massnahmen zur Bekämpfung der Magen-Darmstörungen bestanden in der verabreichung von Buttermilch in

pulverform (Eledon Nestle) mit allmählich steigenden Mehl- und Zuckerzulagen. Über gute Erfolge dieser Ernährungsmethode berichtete bereits L e d e r e r (32) sowie später L u s t und v. P f a u n d l e r (37). Ausserdem erhielt das Kind neben Cardiaça noch hohe Dosen von Vitamin B-Komplex- und Vitamin C-Präparaten, zum Teil auch parenteral verabfolgt. Unter dieser Therapie kam es nach knapp 2-monatigem Klinikaufenthalt zu einer bedeutenden Besserung des Allgemeinbefindens mit laufender Gewichtszunahme sowie zu einer fast vollständigen restitutio ad integrum der Haut.

Dieser Behandlungserfolg lässt es angebracht erscheinen, auf die erfreuliche verbesserung der Prognose hinzuweisen, die in letzter Zeit bei der Erythrodermia desquamativa zu verzeichnen ist. Ausser einer entsprechenden Diät ist dies vor allem den modernen therapeutischen Möglichkeiten zu danken, die uns heute mit Hilfe der Antibiotika zur Vermeidung von Sekundärinfektionen (Lungen-, Mittelohr-, Nierenbeckenentzündung) und mit Hilfe von Cortison und ACTH zur Überbrückung anderweitig nur sehr schwer zu beherrschender, akut-bedrohlicher Zustandsbilder zur Verfügung stehen. L e i n e r (34) selbst gibt für die nach ihm benannte Erythrodermie eine Mortalität von 50-80 % an und nimmt mit Rücksicht auf das regelmässige Vorkommen der Darmstörungen ätiologisch ein autotoxisches Geschehen an im Gegensatz zu früheren Autoren, die eine angeborene konstitutionelle Minderwertigkeit als verursachend anschuldigten. Dagegen findet sich in der jüngeren Literatur eine Mitteilung von B u g y i (8), derzufolge der Verfasser bei 26 an Erythrodermia Leiner erkrankten Säuglingen nur noch einen Todesfall beobachten konnte. Derselbe Autor sieht in einem Biotinmangel der Kinder einen pathogenetischen bedeutungsvollen Faktor, der jedoch zunächst noch hypothetisch bleibt.

Rückschauend auf diese erste Gruppe von Erythrodermien lässt sich feststellen: von der (bislang) ungeklärten Ätiologie abgesehen weisen sie das gemeinsame Charakteristikum auf, dass allein das erythrodermatische Erscheinungsbild der Haut das Krankheitsgeschehen prägt und bestimmt, ferner dass nie ein gleichzeitig bestehendes Grundleiden evident wird, sei es vor dem Auftreten, während des Verlaufes oder nach Beendigung der Erythrodermie durch Abheilung oder Exitus letalis.

Nicht grundlegend verschieden davon, vor allem was die Pathogenese betrifft, sind einige Erythrodermie-Formen, die in ähn-

licher Weise "primär" auftreten, womit gemeint ist, dass sie sich mehr oder weniger unvermittelt, zunächst ohne ersichtlichen Anlass manifestieren. Durch eine eingehendere Untersuchung jedoch oder durch die weitere Entwicklung, also durch den Faktor Zeit, wird dann eine Grundkrankheit und damit der symptomatische Charakter der Erythrodermie aufgedeckt. Dass es sich um echte Hautbegleiterscheinungen handelt, kommt durch die meist nur vorübergehende Existenz der Erythrodermie, vorwiegend im initialen Stadium der betreffenden Grundkrankheit, zum Ausdruck. Diesen Gesichtspunkten entsprechend wurden die wenigen einschlägigen Fälle unseres Krankengutes zusammengefasst unter der Bezeichnung

B. Sogenannte "primäre" Erythrodermien als Symptom einer fest umrissenen Grundkrankheit.

1.) Erythrodermische Mykosis fungoides (Hallepau-Desnier).
Die erythrodermische verlaufsweise ist neben den von B a z i n aufgestellten, klassischen drei Krankheits-Stadien heute als eine Sonderform der Mykosis fungoides allgemein anerkannt. Da diese von L e r e d d e im Gegensatz zur circumscripten Form des üblichen A l i b e r t - B a z i n - Typus auch als diffuse Form der Mykosis fungoides bezeichnete Erythrodermie einerseits relativ selten beobachtet wird - nach B e r g g r e e n (6) in etwa 10-15 % aller Mykosis fungoides-Fälle -, andererseits der Zeitpunkt ihres potentiellen Auftretens niemals abzusehen ist - die Erythrodermie kann die Praemykose einleiten, sie kann nach mehr oder weniger langem Bestand einer verschiedenen gestalteten Praemykose sich entwickeln, sie kann auch erst nach völliger Ausbildung der Mykosis fungoides im Stadium klassischer Tumoren auftreten -, war es nicht verwunderlich, dass von einzelnen Autoren, wie etwa P o l l a n d (48), das Bild einer Erythrodermie bei Mykosis fungoides rundweg abgelehnt wurde. Zumal bekannt ist, dass diese Erythrodermie oftmals nur über einen beschränkten Zeitraum bestehen kann, bisweilen - wie H ö l t k e r m e i e r (31) mitteilt - nach einer plötzlichen, innerhalb weniger Stunden erfolgten, schubartigen Entwicklung episodisch nur für einige Tage. Der Varietät ihres zeitlichen Auftretens und der wechselhaften Dauer ihres Bestehens Rechnung tragend, wurden die erythrodermischen Mykosen von B e r g g r e e n in 4 Formen eingeteilt: in eine initiale praemykotische Erythrodermie, subakut entstanden und histologisch

uncharakteristisch, in eine sekundäre praemykotische Erythrodermie, subchronisch bis chronisch sich entwickelnd und bei längerem Bestand histologisch typisch, ferner in eine echte mykotische Erythrodermie mit einem spezifischen histologischen Befund und in eine sogenannte intermediäre Erythrodermie, die akut auftritt, histologisch unspezifisch ist, nur wenige Tage lang besteht und gelegentlich schubartig rezidiert. Als Vertreter der neueren Auffassung vom Wesen der Erythrodermie unterscheidet *M u s g e r* (42) zwischen symptomatischen Erythrodermien bei Mykosis fungoides und erythrodermatischer Mykosis fungoides (*Hallopeau-Besnier*). Die ersteren entsprechen einer "réaction cutanée" und zeichnen sich histologisch durch unspezifische entzündliche Vorgänge in den oberen Anteilen der Cutis und durch sekundäre Epidermisveränderungen aus. Die erythrodermatischen Mykosen dagegen, deren klinisches Erscheinungsbild weniger das einer exfoliativen als vielmehr das einer pityriasi-formen Erythrodermie ist, tragen mit der Dauer ihres Bestehens bereits die gleichen Entwicklungstendenzen in sich wie der übliche *Alibert-Bazin*-Typus. Es mehren sich die klinisch und histologisch sicheren Zeichen. Hierher gehört der starke Juckreiz, die zunehmende Infiltration, die stets vorhandene Lymphdrüenschwellung, die eigenartigen inselförmigen Aussparungen und eingesunkenen Flecken sowie erste Rückbildungszeichen in Form von beginnender Melanodermie und Atrophie. Schliesslich erfährt die Diagnose ihre Bestätigung durch das Auftreten der typischen Tumoren, falls nicht schon vorher histologische Untersuchungen der Infiltrate das Grundleiden sichern konnten.

Der einzige, von uns beobachtete Fall eines erythrodermischen Begleitbildes bei einer Mykosis fungoides war bereits soweit in der Entwicklung des Krankheitsprozesses fortgeschritten, dass er der echten mykotischen Erythrodermie *B e r g g r e e n's* bzw. der erythrodermatischen Mykosis fungoides *M u s g e r's* zuzurechnen wäre.

45-jährige Hausfrau, die sich mit knapp einjährigem Intervall zweimal in unserer stationären Behandlung befand, zuletzt von Januar bis April 1953. Laut Anamnese, die im übrigen keine Besonderheiten bietet, Beginn des Hautleidens schon im Alter von 18 Jahren in Form zweier, münzengrosser, geröteter Flecken am rechten Oberschenkel, die sich nach einer fachärztlich durchgeführten Röntgenbestrahlung vollständig zurückbildeten. Anschliessend mehrere Jahre lang erscheinungsfrei. 1939 Rezidiv mit Auftreten ähnlicher Flecken wie früher,

jetzt jedoch in grösserer Anzahl über weite Anteile des Integumentes verteilt. Unter wiederholter Röntgen- und Antibiotika-Therapie konnte stets nur eine geringe Besserung erzielt werden. Geringer Gewichtsverlust. Der Hautbefund war bei beiden Klinikaufnahmen weitgehend identisch: Diffuse scharlach-rote, an den Extremitäten mehr blau-violette Verfärbung der Haut, die deutlich verdickt, in ihrer Konsistenz vermehrt und in ihrer Faltbarkeit vergrößert erscheint. Daneben eine klein- bis mittellamelläre Schuppung, vereinzelt flache, scharf umschriebene Infiltrate und kleine, nahezu kreisrunde Hautareale, die Pigmentierung und beginnende Atrophie aufweisen. An den Stellen stärkerer Spannung, etwa an den Mundwinkeln und Fingergelenken, haben sich Rhagaden entwickelt. Ausgeprägtes Defluvium von Kopf- und Schambehaarung. Die Lymphdrüsen sind inguinal und axillar merklich vergrößert, druckschmerzhaft und gegen die Unterlage kaum verschieblich. Subjektiv mässig starker Juckreiz.

klinische Rahmenuntersuchung: Intern kein Befund zu erheben. BKS: 43/76 mm. Blutbild: Ery. 3 600 000, Leuko. 6 700, Hb. 80 %; Stab. 4%, Segm. 69%, Eo. 5%, Mono. 4%, Lympho. 18%. Wa.R. und Nebenreaktionen komplett negativ. Serum-Bilirubin: 0,4 mg%; Blut-Calcium-Spiegel: 11,5 mg%.

Wiederholte histologische Kontrollen ergaben: Hyperkeratose und Akanthose des Epithels. Granulomatöses Infiltrat, von dem das subepitheliale Bindegewebe weitgehend verdrängt worden ist. Das Infiltrat scheint von zahlreichen, erweiterten und wandverdickten Gefässen seinen Ausgang zu nehmen. Der Aufbau des Infiltrates ist vielgestaltig: neben vielen Lymphocyten besteht es auch aus grossen Zellen mit schaumigem Protoplasma und schlecht gefärbten Kernen. Plasmazellen und eosinophile sowie vereinzelt Epitheloide sind eingestreut. Die Therapie erfolgte durch mehrmalige Röntgen-Oberflächenbestrahlungen einzelner abgegrenzter Infiltrate, durch parenterale Gaben von N-Lost (insgesamt 8 mg bei guter Verträglichkeit) und Solarson sowie durch perorale Verabreichung von Vitamin A, dessen therapeutischen Wert B ü r g e r (?) darin sieht, dass es die Widerstandskraft der Haut im allgemeinen gegen Infektionen und Degenerationen erhöht und die einzelne Epithelzelle in ihrer Vitalität stärkt. Der Lokalbehandlung dienten im wesentlichen schwache Salicylsalben und milde Teer-Tinkturen. Den weiteren Verlauf der Erkrankung bei dieser Patientin konnten wir leider nicht verfolgen, da sie nach eingetretener Besserung des Hautbefundes die Klinik vorzeitig verliess und der Aufforderung, sich zu Kontrolluntersuchungen wieder einzufinden, nicht nachkam.

Auch bei dieser Erythrodermie-Form wird jedenfalls erst mit der endgültigen Klärung der Ätiologie des Grundleidens die Pathogenese der Hauterscheinungen eruiert werden können, wobei in diesem Zusammenhange hingewiesen sei auf die neueren, von A p l a s (1) auch an unserer Klinik durchgeführten Untersuchungen und Übertragungsversuche, die doch für einen infektiösen Ursprung der Mykosis fungoides zu sprechen scheinen.

Bei den folgenden beiden, in unserem Krankengut vertretenen

Erythrodermie-Fällen ist die Situation hinsichtlich Diagnostik und Ätiopathogenese eher noch problematischer, weil die Kenntnisse über die ihnen zugrundeliegende Erkrankung noch sehr unzureichend sind, ja letztere von zahlreichen Autoren sogar als ein eigenes Krankheitsbild abgelehnt oder als das Übergangs-Stadium einer in Entwicklung begriffenen Systemerkrankung betrachtet wird.

B.2.) Erythrodermien bei Morbus S y m m e r s.

- a) 49-jähriger Mann, der seit 10 Jahren als Maschinist in einem Gaswerk arbeitet und früher nie ernstlich erkrankt war. Klinikaufnahme am 15.5.1951. Etwa 4 Monate vorher Auftreten von Hautveränderungen im Sinne eines Handekzems, das auf eine Behandlung mit verschiedenen Salben keinerlei Besserung zeigte. Patient war wochenlang arbeitsunfähig. In letzter Zeit kam es nun, verbunden mit heftigstem Juckreiz, zu einer universellen Rötung der Haut und zu oedematösen Schwellungen am Genitale, weshalb die Klinikeinweisung erfolgte. Hautbefund: Gesamtes Integument vom Kopf bis zu den Füßen hochrot und mässig, im Genitalbereich stärker geschwollen, deutlich infiltriert und lichenifiziert. Als Folge des heftigen Juckreizes multiple, streifenförmige Excoriationen, teils nässend, teils von Krusten überzogen, teils auch mit Papulo-Pusteln besetzt. Lymphdrüenschwellungen von etwa Kirschengrösse in beiden Leistenbeugen. Klinische Befunde: Intern und Röntg. o.B. BKS: 3/10 mm. Blutbild: Ery. 4 200 000, Leuko. 8 000, Hb. 89 %; Stab. 4%, Segm. 12%, Eo. 34%, Mono. 2%, Baso. 1%, Lympho. 17%. Blutzucker: 89 mg%. Wa.R. und Nebenreaktionen komplett negativ. Im weiteren Verlauf zeigte sich bei zeitweise auftretender stärkerer impetiginisierung der Haut und Ausbildung von Abscessen ein Ansteigen der Leukocyten auf 10 200, der Eosinophilen auf 37%, ferner eine zunehmende Vergrösserung der Lymphknoten, auch axillar. Der Juckreiz erwies sich während der knapp 5 Monate dauernden stationären Behandlung als stets sehr intensiv und erfuhr jeweils anlässlich der mehrfach sich wiederholenden, erythrodermischen Schübe noch eine Steigerung. Eine zwischenzeitlich durchgeführte epicutan-Testung mit Berufs-Stoffen des Patienten ergab positive Reaktionen bei "Albert-phosphat 333", einem Lösungsmittel für Kesselstein, und bei "Staufferfett", das zum Schmieren von Maschinen benutzt wird. Histologischer Befund einer aus der rechten Leistenbeuge exstirpierten Lymphdrüse: Sehr buntes Infiltrat mit massenhaft Eosinophilen; Sinuskatarrh, Stauung der abführenden Lymphgefässe, erweiterte Blutgefässe, Hypertrophie der Keimzellen.
- b) 64-jähriger Landwirt. Familien-Anamnese: o.B. eigene Anamnese: 1945 Pneumonie, sonst niemals ernstlich erkrankt gewesen. Stationäre Einweisung in unsere Klinik am 9.8.1951, nachdem ein 6 Monate vorher aufgetretenes, vesiculöses, stark juckendes und sehr therapieresistentes Ekzem der beiden Kniebeugen sich seit etwa 4 Wochen über den ganzen Körper ausgedehnt hat. Hautbefund: Am ganzen Körper zeigt das Integument eine düster rote Verfärbung und flächige Infiltration sowie eine kleieartige Schuppung, die an den Beugeseiten der Extremitäten

und am Rücken besonders ausgeprägt vorhanden ist. Zahlreiche Kratzspuren, jedoch ohne Nässen und ohne Impetiginisation. Weitgehende diffuse Alopecie des Capillitium. Lymphdrüsen am Nacken und in beiden Leistenbeugen stark vergrössert, bis pflaumengross, verschieblich, nicht schmerzhaft. Klinische Befunde: EKS: 12/19 mm. Blutbild: Ery. 4 420 000, Leuko. 4 550, Hb. 90 %; Segm. 68%, Lo. 8%, Baso. 3%, Lympho. 21%. Wa.R. und Nebenreaktionen komplett negativ.

Histologische Untersuchung eines kleinen Lymphknotens der rechten Brustseite durch das Pathologische Institut (Prof. Dr. E. Müller): Lediglich in den Randabschnitten noch erhaltene lymphatische Strukturen. Man findet grosse Lymphfollikel, die zum Teil Reaktionszentren erkennen lassen. Nur ganz vereinzelt ist ein Lymphfollikel auch in den zentralen Abschnitten nachweisbar. In grosser Ausdehnung ist die lymphatische Struktur zerstört. Man sieht ungeordnet ziemlich locker liegende, grosse, reticuläre Zellen mit ovalem oder eingebuchtetem Kern. Zwischen diesen Zellen liegen mässig viele Lymphocyten und Plasmazellen sowie stellenweise ziemlich viele eosinophile Leukocyten. Vereinzelt ist eine einkernige Riesenzelle zu sehen, mehrkernige dieser Art vom Sternberg-Typ fehlen. Bei Silberimpragnation nach Gömöri sieht man sehr zahlreiche Bruchstücke argyrophiler Fasern zwischen den gewucherten Zellelementen. Zum Teil sind die Fasern plump, zum Teil zart. Zusammenhängende Netzstrukturen sind nirgends zu sehen. Differential-diagnostisch kommt in Betracht ein Morbus Brill-Symmers oder ein weitgehend afibrilläres Metothelsarkom. Das Fehlen typischer Sternberg'scher Riesenzellen schliesst eine Lymphogranulomatose aus.

Verlauf: Während des einjährigen Klinikaufenthaltes des Pat. kam es zu zahlreichen Rezidiven der Erythrodermie, begleitet von einer zunehmenden Herzinsuffizienz mit Kurzatmigkeit und Anöschelödem, schliesslich zur Ausbildung eines Ascites. Der Kranke wurde deshalb bei gebessertem Hautzustand in die Medizinische Universitäts-Klinik verlegt, wo eine Lebercirrhose verifiziert werden konnte. Nach einiger Zeit erfolgte von dort aus auf Wunsch der Angehörigen des Patienten dessen Rücktransport in das zuständige Heimatkrankenhaus, wo bei neuerlich rezidivierter Erythrodermie und fortgeschrittener Kachexie alsbald der Exitus eintrat.

Die Therapie bestand bei beiden Fällen ausser in Cardiaca, robrierenden Massnahmen wie Bluttransfusionen, Vitamin A- und Vitamin-B-Komplexgaben und einer sogenannten Stimmungsbehandlung mit Iyriser und Olobinthin im wesentlichen in der Applikation mehrerer Serien von Röntgen-Überflächenbestrahlungen. Lokal wurde hauptsächlich mit blanden Mitteln wie Lissanöl, Zinkschüttelmixtur und pH₅-Succerin, unterstützt durch Nischenrinden-Säuer behandelt.

Der erste Bericht aus dem Jahre 1938 über ein Krankheitsbild, bei dem eine lokale oder generalisierte Lymphdrüsenanschwellung und eine chronische universelle Erythrodermie im Vordergrund stehen, stammt von Symmers, der damit eine umfangreiche und bis heute nicht beendete Diskussion darüber auslöste, ob es sich hier um eine Krankheit sui generis oder nur um eine Sonderform einer bereits bekannten Systemerkrankung handelt. Letztere

Ansicht wird etwa von W i n k l e r (57) vertreten. R o s t (50) dagegen fasst die Symmers'sche Erkrankung als ein besonderes Geschehen auf mit ganz bestimmten Kardinalsymptomen: konstante Lymphdrüsenanschwellung in den grossen Beugen, histologisch als Follikelhyperplasie imponierend, variable Hauterscheinungen mit Neigung zu universeller Ausbreitung, starker Juckreiz, stets vorhandene Eosinophilie, chronischer, zu Remissionen und Schüben neigender Verlauf, möglicherweise auch Ausgang in Kachexie. Ausserdem wird vom gleichen Autor an Hand mehrerer Beobachtungen eine allergische Reaktionslage der betreffenden Kranken nachgewiesen, von der R o s t glaubt, dass sie für die Ätiopathogenese bedeutungsvoll sein dürfte. Bei dem ersten unserer beiden Patienten mit Morbus Symmers konnte eine derartige Allergie auf bestimmte Berufsstoffe mit Hilfe von Epicutantesten gesichert werden, was jedoch bei einem Einzelfall wie diesem mit noch dazu nur begrenzt verfügbarer Beobachtungsfrist belanglos erscheint. Ein histologischer Untersuchungsbefund, der in ähnlicher Weise bereits von den italienischen Autoren B a c c a r e d a (5) und F l a r e r (13) beschrieben wurde und zu der Diagnose "Reticulohistiocytosis cutanea hyperplastica benigna cum melanoderma" führte, wurde in letzter Zeit von G r ü t z (21) erhoben. Er fand bei 3 männlichen Patienten, bei denen sich die Erythrodermie allmählich aus einem Ekzem heraus entwickelt hatte, neben einem typischen Drüsen-Befund auch in der Haut charakteristische histologische Strukturen. Es sind dies auffallend scharf umschriebene Zellinfiltrate von einer Geschlossenheit wie bei produktiven Granulomen, die mehr zu sein scheinen als banale perivaskuläre Infiltrate. Der Autor folgert daraus, dass offenbar auch in der Haut selbst eine reticulo-histiocytäre Systemerkrankung vorliegt und dass wahrscheinlich auch die Lymphdrüsenveränderungen des Morbus Symmers vom retikulären Apparat der Lymphknoten ausgehen, wobei die Retikulumzellen schliesslich in einem ausgesprochenen blastomatösen Wachstum das Bild eines gross-folliculären Lymphoblastoms erzeugen. Demnach wäre die Vielzahl der Symptome bei der Symmers'schen Erkrankung eine der Gruppe der Retikulosen zugehörige pathogenetische Einheit und zugleich ein treffendes Beispiel für die von M a y e r und W o l f r a m (41) vertretene Auffassung, dass die Erkrankungen der äusseren Decke pathologisch-anatomisch wesensgleich sind den Erkrankungen

anderer Organsysteme.

Auf Grund von Behandlungserfolgen glaubt L u t z (39) bei der Entstehung der sogenannten "primären" Erythrodermien, jedenfalls soweit es sich dabei um ältere Patienten handelt, auch an eine Mitwirkung der Sexual-Hormone.

Wenn man bei der Klassifizierung der Erythrodermien mit Rücksicht auf ihren symptomatischen Charakter der Bezeichnung "primär" nicht mehr Bedeutung zukommen lässt als das mehr oder weniger vorstadiumlose, unvermittelt akute Auftreten der Hauterscheinungen, dann darf ebenso als "primär" eine Reihe von Erythrodermien angesprochen werden, die sich allerdings von den oben genannten insofern erfreulich unterscheiden, als bei ihnen die Diagnose auf Grund der leicht eruierbaren Ätiologie keine besonderen Schwierigkeiten bereitet. Es sind dies die

C. sogenannten "primär"-toxischen Erythrodermien.

Je nach der verschieden starken Ausprägung der Krankheitszeichen kann man die mit Bläschen, Nässen und Oedemen einhergehende und die mehr trockene, exfoliative Erythrodermie bzw. eine kombinierte Form unterscheiden, sämtlich Ausdruck eines allerge-toxischen Schadens. M i l l i a n, der solche Erythrodermien nach Arsenanwendung untersuchte, nannte sie deshalb auch vesiculo-oedematöse Erythrodermien. Bei den von uns beobachteten 21 Fällen waren 12 mehr vesiculo-oedematös, 9 mehr exfoliativ, 20 waren als Folge therapeutischer Massnahmen und nur einer als Berufserkrankung aufgetreten. Unter den 20 medikamentös bedingten Erythrodermien stehen die 9 im Zusammenhang mit der Salvarsan- und Spirotrypan-Therapie der Syphilis aufgetretenen weitaus an der Spitze. Diese toxischen Nebenwirkungen des organisch gebundenen Arsens (Arsenobenzol-Derivate) zeigten sich jeweils am Ende oder nach der ersten Kur im Gegensatz zum sogenannten Erythème du neuvième jour, das etwa 9-10 Tage nach der ersten Injektion eintreten kann und dann ein charakteristisches allergisches Phänomen darstellt, das nicht zum Abbruch einer Salvarsan-Kur zwingt. Allen Arsen-Erythrodermien gemeinsam war das aussergewöhnlich starke Oedem der Augenlider und des Gesichtes sowie die stets erhöhten Serum-Bilirubin-Werte, Symptome eines bereits eingetretenen toxischen Parenchymschadens der Leber. Neben der Arsen-Ablagerung in der Haut, die nach Untersuchungen von O b e r s t e - L e h n und P r i b i l l a (44) zwischen 79 und 400 Gamma% betragen kann, halten L e i n b a r o c k und P e t e r s (33), die

das Auftreten des Hautödems als Folge des Austrittes eines hypo- bzw. dysproteinämisch veränderten Transsudates deuten, die veränderte Serumprotein-Situation für einen disponierenden Faktor bei der Entstehung der Erythrodermie.

Als nächsthäufige Noxe in unserem Krankengut an toxischen Erythrodermien folgt ein weiteres Schwermetall, das Quecksilber. Als graue Praecipitatsalbe bei Pediculosis pubis verwendet führte es in zwei Fällen zu einer sehr therapieresistenten, über mehrere Wochen anhaltenden, rein exfoliativen Erythrodermie. Mehrfach parenteral in Form von Salyrgan bei einer 52-jährigen Hausfrau mit schwerer Herzinsuffizienz zur Ausschwemmung von Knöchelödemen verabreicht, löste das Schwermetall dagegen eine mehr vesiculöse Erythrodermie aus. Trotz einer intensiv betriebenen Herzsubstitutions-Therapie kam die Patientin nach nur 5-tägigem stationären Aufenthalt ad exitum. Zwei Erythrodermie-Fälle konnten ätiologisch als Folge einer länger dauernden, peroralen Medikation der Sulfonamide Aristamid und Albucid bei Pyelo-Cystitis-Kranken geklärt werden. Mit Hilfe von Spiculantesten liess sich ferner bei einer Gruppe von 3 Erythrodermien unseres Krankengutes die verantwortliche Noxe ermitteln. Es war einmal das Präparat "Forapin" (standardisiertes Gift lebender Bienen), das bei einem 74-jährigen Patienten wegen ischiadischer Beschwerden mehrmals in steigender Konzentration intracutan angewendet worden war, ferner das Antimykotikum "Multifungin" mit dem wirksamen Bestandteil Chlor, als Salbe und Lösung längere Zeit bei einem Kranken mit Interdigitalmykose appliziert, und schliesslich Terpentinöl, das von einem Maschinisten wiederholt zum Reinigen der Hände benützt worden war. Jeweils eine toxische Erythrodermie entstand nach Verabreichung von "Salichin", einem bei grippalen Infekten gebräuchlichen Antipyretikum und Analgetikum, nach einer Dauer-Medikation von "Luminal" bei einem wegen Idiotie in der Heil- und Pflegeanstalt Erlangen stationären Patienten sowie einmal nach peroraler und einmal nach parenteraler Anwendung von "Irgapyrin" bei rheumakranken Patienten. Da in der Literatur bisher nur wenige Mitteilungen vorliegen über derartige schwere Nebenerscheinungen des in der Praxis gut eingeführten und bei allen Erkrankungen des rheumatischen Formenkreises anerkannt bewährten Präparates "Irgapyrin", erscheint eine kurze Schilderung des von

H a s s e l m a n n (23) ausführlich beschriebenen, letztgenannten Falles hier berechtigt. Es handelt sich dabei um die zweite "primär"-toxische Erythrodermie, die unter den 21 unserer Klinik letal endete.

52-jährige Hausfrau, deren stationäre Aufnahme am 11.11.1952 erfolgte. Familien-Anamnese: Vater war Rheumatiker und starb im Alter von 76 Jahren nach Apoplex. Zwei Schwestern angeblich "nervenleidend". Eigene Anamnese: Seit 1939 leidet die Patientin an rheumatischen Beschwerden der grossen Gelenke, mitunter auch an "Nervenentzündungen". 1951 sei eine floride Tbc. röntgenologisch gesichert worden, die komplikationslos ausgeheilt werden konnte. Wegen der rheumatischen und ischiadischen Beschwerden befand sich die Kranke während der letzten Monate laufend in hausärztlicher Behandlung, die mit Ultraschall, Einreibungen und schliesslich in der Zeit vom 4.9. bis zum 24.9.1952 mit parenteralen Gaben von Irgapyrin in 2-3-tägigen Intervallen durchgeführt wurde. Nach Injektion von insgesamt 8 Ampullen Irgapyrin zu je 5,0 ccm trat bei der Patientin zunächst ein morbilliformes Exanthem am ganzen Körper auf. Während der folgenden 6 Tage kam es dann unter hohen Temperaturen zu einer Intensivierung der Hauterscheinungen und zu beginnender Schuppung. Die Patientin wurde deshalb in das zuständige Kreiskrankenhaus eingeliefert und dort mit Antihistaminika und Antibiotika behandelt, jedoch ohne den geringsten Erfolg, so dass sie jetzt in unsere Klinik verlegt werden musste.

Hautbefund: Das ganze Integument inclusive Handflächen und Fusssohlen zeigt eine intensive Rötung, starke ödematöse Schwellung, stellenweise Nässen sowie eine grosslamellöse Schuppung. tiefe Rhagaden, teilweise nässend mit beginnender Impetigirisierung, teilweise auch verkrustet, finden sich an den grossen Hautfalten des Halses, der Axillen und Ellenbeugen, ferner im Nabelbereich und in inguinalen Veränderungen der Hautanhangsgebilde fehlen. Das gleiche krankhafte Geschehen, vor allem hochgradige Entzündung, Schwellung und flächiges Nässen besteht an den Schleimhäuten der Conjunctiven, des Mundes und Genitales.

Klinische Aufnahme-Befunde: Temperatur auf 38,9°C erhöht mit einem weichen, beschleunigten Puls von 125/Min. intern kein Berund zu erheben, Leber und Milz palpatorisch nicht vergrössert. Blutbild: Ery. 3 200 000, Leuko. 23 100, hb. 61 %; JgdL. 2%, Stab. 10%, Segm. 38%, Po. Lp. baso. 1%, Mono. 3%, Lympho. 45%. wa.R. und Nebenreaktionen komplett negativ. Auffallende Oligurie. Im Urin-Sediment reichlich Leukocyten.

Therapie und Verlauf: Im Laufe der nur 7-tägigen stationären Behandlung mit Kreislaufmitteln, Vitaminen und Nebennierenrinden-Hormonen, zum Teil als Tropfklysma verabreicht, sowie lokal mit blauen Mitteln wie Jodsalz und pH₂-lucerin konnte zwar eine Besserung der entzündlichen und ödematösen Hauterscheinungen erreicht werden, die toxische Situation jedoch verschlechterte sich zusehends. Dafür sprechen die 24 Stunden ante finem erhobenen serologischen Befunde: Harnsäure 200 mg% (Reduktionsmethode mit Phosphorwolframsäure nach Heilmeyer und Krebs); Rest-N: 96 mg%; Takata-Ara-Reaktion: +; Weltmannband: 5.R. = 0,6 und Elektrolyse (nach Antweiler): Albumine: 28,1%, Alpha-Glob: 24,4%, Beta-Glob: 12,5%, Gamma-Glob: 35,0%.

Die histologischen Untersuchungen durch das Pathologische Institut (Prof. Dr. E. Müller) ergaben neben einer Dermatitis mit ausgesprochener parakeratotischer Lamellenbildung eine schwere, diffuse, grostropfige Leber-Verfettung mit ungewöhnlich starker Doppelbrechung der Fettsubstanzen.

Ausser der Überwiegend vesiculo-oedematösen oder rein exfoliativen Hautmorphe, was nach H e r z b e r g (26) eine mehr allergische oder eine mehr toxische Evolution charakterisieren soll, konnte bei sämtlichen toxischen Erythrodermien eine mächtige Schwellung der Lymphknoten, hohes Fieber und eine mindestens während der ersten Tage bestehende Oligurie festgestellt werden. Da in dieser Zeit eine Albuminurie und ein pathologischer Befund des Urin-Sedimentes fehlte, deutet dies auf eine extrarenal bedingte Oligurie hin, die sich mit der gesteigerten Hydrophilie des Gewebes und den damit verbundenen hochgradigen Oedemen ausgebildet hatte.

Das Hauptkontingent an vesiculo-oedematösen Erythrodermien war früher auf die therapeutische Anwendung von Präparaten zurückzuführen, die Schwermetalle wie Arsen, Gold, Wismut, Eisen, Silber und Quecksilber enthielten. Obgleich die moderne Therapie der Lues mit den Antibioticis weitgehend die mit organisch gebundenem Arsen ausgestatteten Mittel wie Salvarsan, Spirotrypan und Spirocid verdrängt hat, besteht doch nach wie vor die Möglichkeit zur Entstehung arsenbedingter Erythrodermien und zwar durch die Einwirkung des anorganisch gebundenen Arsens, wie es oftmals in Form von Arsenik, arsenhaltiger Farben oder Ungeziefer-Bekämpfungsmittel vorliegt.

B u t z e n g e i g e r (9) sowie L e i n b r o c k und P e t e r s (33) berichten über je einen Fall von letal verlaufener, exfoliierender Erythrodermie bei Landwirten, die beide in gleicher Weise zur Kartoffelkäfer-Bekämpfung Kalkarsenstäubungen durchgeführt hatten.

Die von H ö f e r und H e i l m a n n (30) vorgenommene statistische Auswertung eines umfangreichen Krankengutes an Salvarsanschäden ergab, dass Frauen 6-mal häufiger betroffen waren als Männer. Bei unserer geringen Zahl von nur 9 Salvarsan-Erythrodermien war die Verteilung 6 Frauen : 3 Männer, also wie 2 : 1.

Da in den letzten Jahren statt der früher so zahlreichen Schwermetall-Erythrodermien diejenigen nach Sulfonamid-Medikation, nach Penicillin, Streptomycin und anderen Pharmaca in den Vor-

dergrund getreten sind, sei hier noch kurz eine von französischen Dermatologen aufgestellte Hypothese über die Genese dieser medikamentösen Erythrodermien angeführt. Demnach sollen die einzelnen Pharmaca nicht direkt allerge-toxisch wirksam werden, sondern biotrop im Organismus vorhandene Erreger mobilisieren, wodurch es dann zu infektiösen Streptokokken-Erythrodermien kommt, die klinisch von den vesiculo-oedematösen oder exfoliativen Erythrodermien nicht zu unterscheiden sind. Während bei den vorausgehend genannten, "primären" Erythrodermien die symptomatische Bedeutung der so sehr im Vordergrund des Krankheitsgeschehens stehenden, ausgedehnten Hautveränderungen infolge der noch wenig fortgeschrittenen ätiologischen Forschung kaum besonders ins Auge fällt, ist bei den allerge-toxischen Erythrodermien die pathogenetische Situation viel günstiger und damit eine objektive Wertschätzung der Rolle möglich, die das erythrodermische Hautbild innerhalb des gesamten Krankheitsablaufes spielt. Relativ einfach in ätiopathogenetischer Hinsicht ist die Beurteilung von Erythrodermien, die dadurch gekennzeichnet sind, dass ihre Entwicklung stets von einer bereits mehr oder weniger lange bestehenden, bekannten Dermatoze ausgeht. Für diese erythrodermatischen Dermatosen, die das Gros der überhaupt vorkommenden Erythrodermien darstellen, hat man den Ausdruck "sekundär" im Sinne von symptomatisch oder deuteropathisch gewählt.

D. Sogenannte "sekundäre" Erythrodermien nach Dermatosen oder erythrodermatische Dermatosen.

Wesentlich bei diesen Erythrodermien ist die oft zu beobachtende Tatsache, dass ihr Auftreten das klinische Bild und den Verlauf der ursprünglichen Erkrankung einschneidend verändern und komplizieren kann, und zwar nicht nur im Sinne einer Verzögerung der Heilung, sondern bisweilen auch einer Verschlechterung der Prognose quoad vitam.

D.1.) "Sekundäre" Erythrodermien nach Ekzem.

Sie bilden bei jeder statistischen Erfassung von Erythrodermien die zahlenmässig grösste Gruppe. Bei uns waren es insgesamt 65 Fälle, bei denen sich anamnestisch stets ein Ekzem findet, das längere Zeit, manchmal auch schon Jahre hindurch bestand, ehe es zur Erythrodermie kam. Bei der Durchsicht dieses umfangreichen Krankenmaterials und seiner Ordnung nach verschiedenen Gesichts-

punkten war zunächst auffallend, dass das männliche Geschlecht wesentlich häufiger, bei 51 Männern und 14 Frauen nämlich mehr als 3,5-mal, beteiligt war als das weibliche. Bemerkenswert ist weiterhin der grosse Anteil an älteren Patienten mit ekzematöser Erythrodermie; von den insgesamt 65 Kranken hatten 49, d.h. 75 %, bereits das 50. Lebensjahr überschritten, weshalb sich auch ein hohes Durchschnittsalter von nahezu 57 Jahren errechnet. Die Tatsache, dass eine grosse Zahl von Ekzemkranken in höherem Alter eine erythrodermische Generalisation ihres Hautleidens erlebt, hat seit längerer Zeit dazu geführt, der sogenannten Alters-Erythrodermie eine gewisse Sonderstellung einzuräumen. Charakteristisch bei dieser Erythrodermie-Form ist, dass es nicht unbedingt Behandlungsfehler mit der Folge allergisch-ekzematöser, generalisierter Reaktionen sind, die für die Entstehung der Erythrodermie verantwortlich zu machen wären. Man findet vielmehr bei diesen älteren Erythrodermie-Patienten öfters innere Leiden, besonders am Herz-Kreislauf-System, Stoffwechselstörungen und Leberschäden, die bisweilen zeitlich mit der Generalisation der schon länger bestehenden Dermatoze zusammenfallen. Daneben sind mit der Erythrodermie auftretende Sekundärinfektionen durch Staphylokokken, also Furunkel, Folliculitiden, eventuell auch Phlebophlebitiden und Phlegmonen zu beobachten. Im Verlaufe ihrer stationären Behandlung konnte bei 5 dieser Erythrodermie-Gruppe zugehörigen Patienten ein Ulcusleiden des Magen-Darm-Traktes, bei 2 Kranken eine Nephritis und bei je einem Patienten ein Rectum- bzw. ein Pankreas-Carcinom fachklinisch gesichert werden. Soweit es sich um ältere Menschen ohne einen auffallenden Begleitbefund handelt, müssen pathogenetisch wohl die physiologischen Altersveränderungen der Haut als disponierendes Moment für die Entwicklung eines Ekzems zu einer Erythrodermie angesehen werden.

Das klinische Bild dieser Alters-Erythrodermien zeigt eine universelle Rötung sowie eine kleinlamellöse bis kleieförmige Schuppung der Haut; die verdickt, infiltriert, warm, am Stamm mehr scharlachrot, an den unteren Extremitäten mehr blaurötlich ist. Die Schuppung erinnert bisweilen an die einer trockenen Seborrhoe des Kopfes. An den unteren Extremitäten bestehen häufig nässende, erodierte und krustenbedeckte Partien. Auffallend ist die erhebliche, indolente Schwellung der hautnahen Lymphknoten, die mitunter paketartig konglomeriert sind. Die Hautanhangsgebilde sind

am Krankheitsprozess ebenfalls beteiligt. Die Nägel weisen tiefe, querliegende Furchen auf, sind trübe, verdickt, gelblich und stossen sich vereinzelt auch ab. bei einigen Patienten ist eine subtotale Alopecie zu sehen. Im Blutbild fast regelmässig hohe Leukocyten-Werte und eine Eosinophilie, seltener eine Linksverschiebung, in der Elektrophorese vielfach abnorm hohe Gamma-globulin-Werte, bis zu 56 % (mit dem Antweiler-Apparat). Subjektiv starker Juckreiz, Spannungsgefühl der Haut. bei längerem Bestehen der Erythrodermie verlieren die Kranken zusehends an Gewicht, unter Umständen bis zur Ausbildung einer regelrechten Kachexie. An der Haut selbst jedoch kommt es nie zu einer Atrophie oder Sklerosierung.

Neben diesen auffallend zahlreichen, beim älteren Menschen aus einem meist langfristig bestehenden Ekzem hervorgegangenen Erythrodermien fanden sich auch solche, die in allen Lebensaltern auftreten und auf eine Überempfindlichkeit, meist gegenüber einer gewerblichen Noxe, zurückzuführen sind und somit pathogenetisch eine gewisse Ähnlichkeit mit den "primär"-toxischen Erythrodermien haben. In unserem Falle waren es 6 Patienten, bei denen die Generalisierung eines durch entsprechende, teils gutachterliche Untersuchungen gesicherten Berufsekzems ausgelöst wurde: Bei zwei Putzfrauen im Alter von 45 und 49 Jahren, die schon seit geraumer Zeit an rezidivierenden Handekzemen laborierten, war es Eilil bzw. eine bestimmte Sorte Bohnerwachs, bei einem 61-jährigen Bauhilfsarbeiter der Umgang mit frischem bereiteten Betongemisch, bei einem 60-jährigen Maschinenarbeiter in einer Holzfabrik der Kontakt mit Leimsubstanzen, bei einem 57-jährigen Landwirt das wiederholte Streuen von Kalkstickstoff und schliesslich bei einem 45-jährigen Gaswerkerarbeiter mit bereits 4 Rezidiven eines Handekzems waren es Steinkohlenteere, die das Bild der ekzematösen Erythrodermie herbeiführten.

Auf Grund des klinischen Bildes, einmal des vorher bestehenden Ekzems, zum anderen auch der daraus hervorgegangenen Erythrodermie, lässt sich innerhalb der "sekundären" Erythrodermien nach Ekzemen noch eine dritte, zahlenmässig kleine Gruppe abgrenzen. Charakterisiert sind diese Formen durch die ins Auge fallende Betonung der seborrhoischen Zonen, durch die lachsrote Färbung der Haut sowie durch die gelblich-weissen, fettdurchtränkten Schuppen, die in solcher Art bei keiner anderen Erythrodermie zu finden

sind. Weiterhin war bei unseren 9 Patienten, 6 Männern und 3 Frauen, mit seborrhoisch-ekzematischer Erythrodermie an Besonderheiten zu beobachten, dass das Nässen ebenfalls die seborrhoischen Regionen bevorzugte, während die übrige Haut eher einen sehr trockenen Eindruck machte, dass ferner dem oft starken Juckreiz entsprechend viele Kratzeffekte imponierten und dass schliesslich am behaarten Kopf Defluvium und ein krustenartiges verbackensein von Schuppen und Haaren häufig vorkam. Das ganze Bild erinnerte sehr an die Erythrodermia desquamativa Leiner der Säuglinge, als deren Erwachsenenform man diese sekundäre, exfoliative Erythrodermie nach Seborrhoiden bezeichnet hat.

Weiten Raum in der Dermatologie nimmt neben der vielgestaltigen Ekzemmorphe auch die Schuppenflechte ein und dementsprechend liegen in unserem Krankengut an Erythrodermien zahlenmässig zweitplaciert die

D.2.) "Sekundären" Erythrodermien nach Psoriasis.

Bei diffuser universeller Entzündung kann die Schuppenflechte alle Wesenszeichen des Leidens vermissen lassen und zu schweren Krankheitsbildern führen, die als exfoliative Erythrodermien anzusprechen sind. In dieser Gestalt kann das Leiden von vorneherein, sozusagen "primär" aufflammen oder das erythrodermische Bild entwickelt sich aus chronischen Psoriasis-Ausserungen bzw. überlagert als Folge des Reizes abnorm wirkender Heilmittel selbst inveterierte Ausbrüche der Schuppenflechte. Dabei ist es wesentlich, die nur einige Zeit anhaltenden, irritativ oder spontan entstehenden, universellen Generalisierungen, wie sie bei der leichten Reizbarkeit der psoriatischen Morphe (der sogenannte isomorphe Reizeffekt ist unter allen Dermatosen bei der Psoriasis am häufigsten zu beobachten) oftmals vorkommen, von den eigentlichen psoriatischen Erythrodermien abzugrenzen, die ein schweres, weitgehend stabiles Krankheitsbild darstellen. Die vielen Untersuchungen, die bis heute auf den verschiedensten Gebieten zur Aufklärung der Psoriasis-Ätiologie durchgeführt worden sind, haben der Krankheit ihr Geheimnis nicht entreissen können, sondern lediglich eine Vielzahl pathogenetischer Deutungen mit sich gebracht. Seitdem H i g o u m e n a k i s (27) die Möglichkeit einer mikrobiellen Causa diskutiert hat, ist in den letzten Jahrzehnten die Frage einer infektiösen Genese der

Schuppenflechte immer wieder aufgeworfen worden. Jedoch so sicher eine Psoriasis durch die verschiedensten Injekte aktiviert werden kann, so unsicher ist nach dem derzeitigen Stand der ätiologischen Forschung die Existenz eines spezifischen Erregers.

Eine Deutung auf dem Gebiete des Lipoidstoffwechsels stammt von G r ü t z und B ü r g e r (22). Sie konnten im Serum des Psoriatikers Erhöhung des Gesamtfettes, des Gesamtcholesterins und der Phosphatide, ausserdem im histologischen Bild auffallend dichte, fast diffuse, fein granuläre Lipoidanhäufungen und bei exsudativen Formen der Schuppenflechte mit Fett beladene Wanderzellen im Papillarkörper bis hinauf zum Stratum corneum feststellen. Sie führen demnach die psoriatische Reaktion auf im Überfluss aus dem Gefäßsystem in die Haut einströmende Fettstoffe, also auf eine Lipoidose zurück. Inzwischen sind diesen Angaben auf dem Stoffwechsel-Sektor eine Unmenge weiterer Untersuchungsergebnisse gefolgt wie etwa der Befund, dass auf Grund einer Oxydationsstörung in der Epidermis und in den Schuppen psoriatischer Haut eine Anreicherung von SH-Gruppen besteht, oder die Feststellung von G a n s (16), dass in der Psoriasis-Papel ein bis zum 4-fachen gesteigerter O_2 -Verbrauch zu messen ist.

Die Beobachtung von guten Therapieerfolgen bei der Schuppenflechte nach Anwendung der jetzt viel benützten Cortison- und ACTH-Präparate hat G r ü n e b e r g's (20) 1934 vorgetragene Annahme wieder in den Vordergrund der ätiologischen Betrachtung gerückt, dass nämlich eine zumindest partielle Unterfunktion der Nebennierenrinde an der ursächlichen Konstellation der Psoriasis beteiligt sei. Endlich sei noch die Auffassung einiger französischer Autoren erwähnt, die in der Psoriasis den Ausdruck einer Störung im System Diencephalon-Hypophyse-Nebennierenrinde, also eine Adaptationskrankheit im Sinne S e l y e's (53) sehen.

Das einzige befriedigende Ergebnis, das die Ätiologie-Forschung der Psoriasis erbracht hat, ist die Erkenntnis, dass es sich um ein unregelmässig dominant vererbliches Leiden handelt. In einer von N o b l (43) mitgeteilten, 150 Fälle umfassenden Untersuchungs-Serie A. J o r d a n's traf Heredität für 15% zu.

Unter H o e d e's (29) grösserem Krankengut von 539 Psoriasis-Fällen waren 39 % familiär. Selbst in der geringen Zahl von 23 psoriatischen Erythrodermien, 16 Männern und 7 Frauen, die in den letzten 12 Jahren an der Universitäts-Hautklinik Erlangen stationär behandelt wurden, fand sich in 5 Fällen (=21%) eine familiäre Vorbelastung.

Während ein Teil dieser schweren psoriatischen Erythrodermien, besonders wenn es sich dabei um jüngere Kranke handelt, nach mehr oder weniger langem Bestand wieder in die vulgäre Form der Schuppenflechte übergeht, kann es bei älteren Menschen, die ausserdem bereits anderweitige krankhafte Störungen aufzuweisen haben, zum Exitus kommen. So waren unter den 23 psoriatischen Erythrodermien unserer Klinik zwei Todesfälle zu verzeichnen. Ein 83-jähriger Landwirt, bei dem die Psoriasis in discoiden Einzelherden an Brust, Bauch und Rücken erst 7 Monate vor der Klinikaufnahme, d.h. im 82. Lebensjahr erstmals aufgetreten war, starb nach knapp einmonatiger stationärer Behandlung an einer Altersherz-Insuffizienz. Bei dem zweiten Patienten, einem 64-jährigen Mann, der bereits seit 32 Jahren von einer stets nur an Ellenbogen und Knien lokalisierten Schuppenflechte befallen war und in den letzten beiden Jahren vor der stationären Einweisung über asthmatische Beschwerden klagte, lautete der Sektionsbefund: ausgeprägtes Lungenemphysem, Asthma bronchiale, starke Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzens, Stauungsleber; Exitus durch akutes Rechtsversagen. Bemerkenswert in beiden Fällen ist die Erscheinung, dass die erythrodermischen Hautveränderungen kurze Zeit ante finem sich bedeutend besserten.

Von zwei Fällen abgesehen, deren abweichende Befunde gesondert mitgeteilt werden sollen, zeigten sämtliche psoriatische Erythrodermien ein weitgehend einheitliches klinisches Bild: Die Haut ist intensiv gerötet, oedematös geschwollen, fühlt sich heiss an und schuppt kleienförmig oder lamellös. Die feinen Funktionslinien des Integumentes sind verwischt, die gröberen vertieft, Geschmeidigkeit und Elastizität sind zu Gunsten einer ausgeprägten, oftmals die Beweglichkeit beeinträchtigenden Spannung verlorengegangen. Stellenweise zeigt sich Nässen, wobei es zu umfangreichen Abstossungen der durchfeuchteten, schwächtigen Schuppenbeläge und zur Blosslegung düsterroter Hautpartien kommt. An den Gelenken sieht man als Folge des Einreissens der überspannten

Haut blutige Rhagaden. Die unteren Augenlider können ektopioniert, Haare und Nägel ausgefallen sein. Besonders bei einem langdauernden, schleppenden Verlauf der psoriatischen Erythrodermie finden sich polyglanduläre Drüsenschwellungen, häufig subfebrile Temperaturen und eine deutliche Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens.

Aus dem Rahmen dieses kurz umrissenen erythrodermischen Erscheinungsbildes fallen gewisse Sonderformen, die durch betonte Teilveränderungen sowie atypische Verlaufs- und Lokalisationsarten die Äusserungen des Leidens beherrschen, wobei gerade bei der Schuppenflechte die reiche Variationsbreite des krankhaften Geschehens es oft schwer macht, die Grenzen der Norm gegen die Abweichungen vom Gewöhnlichen zu ziehen. Der erste Ausnahmefall in unserem Krankengut an psoriatischen Erythrodermien beinhaltet die nicht so seltene Möglichkeit, dass die Psoriasis mit Gelenkerscheinungen kombiniert ist und gleichzeitig in dieser Kombination zu quantitativ und qualitativ gesteigerter Ausbildung neigt.

75-jähriger Postbeamter, dessen stationäre Aufnahme am 8.2. 1950 erfolgte. Aus der Familien-Anamnese geht hervor, dass der Vater des Kranken im Alter von 54 Jahren an einer Lungentbc. und ein Bruder mit 71 Jahren an einem Magen-Carcinom verstorben sei. Hautkrankheiten in der Familie angeblich nicht bekannt. Der Patient selbst sei früher nie ernstlich erkrankt gewesen. Beginn des Hautleidens im Alter von 56 Jahren in Form vereinzelter, über das ganze Integument verteilter, münzengrosser Schuppenherde, die sich im Laufe der folgenden Jahre zusehends vermehrt und vergrössert hätten. Deshalb insgesamt viermal in fachklinischer Behandlung, die jeweils einen annehmbaren Hautzustand herbeiführte. Etwa 6 Monate vor der Einweisung in unsere Klinik entschloss sich der Patient mit Rücksicht auf den derzeit guten Hautbefund zur Amputation der linken Kleinzeh, die im Sinne einer Hammerzehe verändert war. Nach pp.-Abheilung der Operationswunde kam es wenige Wochen später nach Art eines Köbner'schen Phänomens an der Narbe zu einer psoriatischen Reaktion und bald darauf zu einem so massiven Schub über den ganzen Körper, dass eine Klinikbehandlung angezeigt erschien. Mit dieser Verschlechterung des Hautzustandes waren ausserdem schmerzhafte Schwellungen beider Fussgelenke aufgetreten, die den Patienten in seiner Gehfähigkeit stark behinderten.

Allgemein-Befund bei Aufnahme: Nur mässiger Allgemeinzustand, Temperaturen um 38,5°C. intern kein wesentlicher Befund zu erheben. Lymphknotenschwellungen nur in beiden Leistenbeugen bis etwa Kirschengrösse, indolent. BKS: 84/109 mm. Blutbild: Ery.4 180 000, Leuko.12 600, Hb.78 %; Stab.10%, Segm.68%, Mo.2%, Lympho.20%.

Hautbefund: Ausgenommen kleinere Areale an der oberen Brust und zwischen den Schulterblättern ist das gesamte Integument diffus stark gerötet, stellenweise derb infiltriert und mit

einer stark durchfeuchteten Schuppen- bzw. Borkenbildung behaftet, deren gelblicher Farbton ins Auge fällt. Während dieses exsudative Geschehen in ungewöhnlicher Weise neben dem Stamm die Beugeseiten der Extremitäten bevorzugt, sind an den palmae und Plantae lediglich vereinzelte münzengrosse Herde mit völlig trockener Schuppung zu erkennen. Nagelveränderungen finden sich nur an den Fingern in Form von Trübung, Verdickung, Quer- und Längsfurchung, Tüpfelung und teilweise auch Auffaserung der Nagelplatten.

verlauf: Während des 11-monatigen Klinikaufenthaltes war der Krankheitsverlauf gekennzeichnet durch mehrere, jeweils heftige, erythrodermische Schübe, durch das zeitweise Auftreten von Sekundärinfektionen und damit verbunden von stärkeren polyglandulären Drüsenschwellungen, ferner durch ein Überspringen der arthritischen Beschwerden des Patienten von den Fussgelenken auf die Knie- und Schultergelenke.

Röntgenologisch sieht man neben einer porotisch-atrophischen Knochenzeichnung, die hier auch als altersbedingt gedeutet werden kann, in erster Linie die den Gelenksergüssen entsprechend erweiterten Gelenkspalten, teilweise mit beginnender Subluxation, teilweise auch mit hereinkragenden, stachel-förmigen Randexostosen, die besonders dichtstehend an den zuerst in den Krankheitsprozess einbezogenen Fussgelenken zu erkennen sind.

Die Therapie, lokal mit blanden reizlosen Salben und Bädern, innerlich mit Gaben von Vitamin-Kombinationen, Sexualhormonen und Nebennierenrinden-Präparaten bei kaliumarmer Diät, röntgenologisch mit Bucky- und Oberflächen-Bestrahlungen sowie an den arthritischen Gelenken mit Kurzwellen- und Wärme-Applikationen durchgeführt, brachte keine wesentliche Beeinflussung des sehr resistenten Krankheitsbildes.

Sind bei dieser Sonderform der psoriatischen Erythrodermie neben einer Neigung zu quantitativer und qualitativer Atypie der Hautmorphe die gleichzeitig in den Gelenken ablaufenden, reaktiven Vorgänge das ungewöhnliche Moment des Krankheitsgeschehens, so wird bei folgendem Fall das Hautbild geprägt von der ausserordentlichen Steigerung eines bei der vulgären Form der Schuppenflechte nur als Folge einer heftigen therapeutischen Irritation bekannten Vorganges.

69-jähriger, ehemaliger Lokomotivführer. Familien-Anamnese: o.B. keine anderweitigen eigenen Vorkrankheiten. Erstmaliges Auftreten von psoriatischen Hautveränderungen im 26. Lebensjahr an beiden Ellenbogen, Knien und am Genitale. Während der folgenden 5 Jahre blieb das Hautleiden auf diese Befallsstellen beschränkt mit einer Phase kurzdauernder Verschlechterung des Hautzustandes jeweils im Frühsommer, aus der heraus es im Alter von 31 Jahren bei dem Patienten zu einem ihm unerklärlichen massiven Psoriasis-Schub kam. Nach Abklingen dieser einmaligen Generalisierung war der Kranke jahrzehntlang nahezu erscheinungsfrei. Etwa 4 Wochen vor stationärer Aufnahme in unserer Klinik kam es erneut zu einem stärkeren, von den Händen ausgehenden Rezidiv, in dessen Verlauf sich mehr und mehr gelbliche Bläschen über den ganzen Körper ausbreiteten bei gleichzeitiger starker Rötung und Schwellung der Haut.

Aufnahme-Befund vom 29.5.1954: Asthenischer Patient in deutlich reduzierten Ernährungs- und Allgemeinzustand. Temperaturen am Morgen um 38°, abends um 39,6° schwankend. Intern o.B. Drüenschwellungen inguinal und axillar derb und indolent bis etwa Erbsengrösse. BKS: 37/79 mm. Blutbild: Ery. 3 680 000, Leuko. 11 350, Hb. 77 %; Jgdl. 2%, Stab. 3%, Segm. 75%, So. 3%, Baso. 1%, Mono. 2%, Lympho. 14%. Elektrophorese (nach Antweiler): Albumine: 42,4%, Alpha-Globul: 14,6%, Beta-Globul: 15,7%, Gamma-Globul: 27,3%. Serum-Bilirubin: 0,25 mg%.

Hautbefund: Neben einer das ganze Integument einbeziehenden, starken entzündlichen Rötung und streckenweisen oedematösen Schwellung finden sich vereinzelt auffallend derb infiltrierte und schuppig-krustig belegte Areale, an denen das Auspitz'sche Phänomen auslösbar ist. Ausserdem stehen über grossen Flächen der erythrodermisch veränderten Haut solitär oder in Gruppen pustulöse Effloreszenzen von Stecknadelkopf- bis Linsengrösse, teilweise auch konfluiert unter Zerstörung der Blasendecken mit colleretteartigem Schuppensaum an den Rändern der Zusammensinterungen. Besonders ausgeprägt ist dieses Bild an den Streckseiten der Extremitäten und im Nabelbereich zu sehen.

Therapie und Verlauf: Bei entsprechender Herz- und Kreislauf-Behandlung sowie den üblichen Lokalmassnahmen konnte ein entscheidender therapeutischer Effekt erst durch hohe Dosen von Nebennierenrinden-Hormonen erzielt werden, so dass der Patient bereits nach 2 Monaten in nahezu abgeheiltem Zustand die Klinik wieder verliess.

Anamnese und klinisches Bild lassen darauf schliessen, dass es sich bei letztem Falle um den Typ einer Psoriasis pustulosa handelt, den v. Z u m b u s c h (58) als mit einer starken Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens, mit ausgesprochener Tendenz zu Übergang in eine Erythrodermie und mit ausgedehnten Pustelaussaaten einhergehend beschrieben hat. Der bestehende Meinungsstreit über eine mögliche Identität des Krankheitsbildes mit der Akrodermatitis continua Hallopeau - von führenden Autoren wie F r ü h w a l d, R a m e l, M a t r a s und R i e c k e (14) abgelehnt - sei hier nur kurz erwähnt, nachdem bei unserem Falle differentialdiagnostische Schwierigkeiten nicht bestanden.

Am Ende unserer casuistischen Betrachtung soll noch der Einzelfall einer "sekundären" Erythrodermie aufgezeigt werden, der schon deshalb mitteilenswert erscheint, weil es sich bei der zugrunde liegenden Dermatoze um ein sehr seltenes Krankheitsbild handelt.

D.3.) "Sekundäre" Erythrodermie nach Pityriasis rubra pilaris.

48-jähriger Weber, der am 15.1.1952 stationär aufgenommen wurde. In der Familien-Anamnese keine Angaben über Erb- oder Hautleiden. Patient selbst nie ernstlich erkrankt gewesen. Etwa 3 Monate vor Klinikaufnahme erstmalig Auftreten von mehreren, kleinen, geröteten Knötchen an beiden Schläfen. Im Laufe der folgenden Tage und Wochen zunehmende Hautrötung, vom ursprünglichen Befallsbereich aus über das ganze Gesicht, den Stamm und die Extremitäten fortschreitend. Hausärztliche Vorbehandlung mit

Myxalsalbe und Höhensonnenbestrahlungen.

Aufnahmebefund: Allgemeinbefinden nicht beeinträchtigt. intern o.B. Lymphdrüschenschwellungen inguinal bis Kirschengrösse, derb, indolent. BKS: 20/37 mm. Blutbild: Ery. 4 830 000, Leuko. 9 000, Hb. 95 %; Stab. 1%, Segm. 62%, Mo. 3%, Baso. 1%, Mono. 4%, Lympho. 29%. Serum-Bilirubin: 0,25 mg%; Rest-N: 29,4 mg%. Elektrophorese-Werte unauffällig. Ja.R. und Nebenreaktionen komplett negativ.

Hautbefund: Abgesehen von einzelnen, etwa münzengrossen Bezirken normaler Haut ist praktisch das ganze Integument diffus gerötet, verdickt, schuppt kleienartig und erscheint durch tiefere Furchen gefeldert. Im Bereiche der oberen Brust gegen den Hals zu, ferner über dem Kreuzbein und partiweise auch an den Streckseiten der Extremitäten löst sich die diffus-entzündliche Hautmorphie in kleine papulöse Einzeleffloreszenzen auf, die, teils hautfarben, teils rötlich, als sehr derbe, dichtstehende und von einem Haar durchbohrte Hornpfropfe imponieren. An den Handflächen und Fusssohlen Verdickung der Hornschicht zu tylotischen Auflagerungen und Abschuppung in grossen Lamellen. Die behaarte Kopfhaut zeigt eine dick geschichtete, pityriasiforme Schuppung. Nägel o.B., Schleimhäute frei. Nassen ist nirgends am Körper zu beobachten. Subjektiv Juckreiz, Brennen, Spannungsgefühl.

Wiederholte histologische Untersuchungen ergaben stets den charakteristischen Befund: Intensive folliculäre Hornpfropfe, im übrigen Epithel Akanthose mit verbreitertem, von parakeratotischen Partien unterbrochenem Stratum granulosum, im Corium teils diffuse, teils perivaskuläre, eher geringe Infiltrationen.

Die Therapie bestand lokal in der Anwendung von milden, an den stärker schuppenden Handtellern, Fusssohlen, Knien und Ellenbogen auch von höher konzentrierten Salicylsalben, unterstützt von Bädern. Ferner wurden Bucky-Bestrahlungen der besonders therapieresistenten Herde und eine unspezifische Reizkörper-Behandlung durchgeführt. Mit allen diesen Massnahmen und der zusätzlichen Verabreichung von Leberextrakten, Nebennierenrinden-hormonen und hohen Dosen (insgesamt 8,3 Mill.E.) an Vitamin A konnte jedoch während der 4-monatigen Behandlungszeit nur eine geringe Besserung erzielt werden.

Die Vitamin-Medikation bei der Pityriasis rubra pilaris beruht möglicherweise auf der u.a. von den englischen Autoren

Leitner und Ford (35) mitgeteilten, ätiologisch interessanten Beobachtung, dass bei mehreren Fällen der Vitamin A- und Carotin-Blutspiegel dauernd oder gelegentlich herabgesetzt war. Gleichzeitig liessen sich bei diesen Patienten Dunkeladaptationsstörungen feststellen. Schuermann und Pfister (46) behandelten solche Kranke erfolgreich mit Vitamin A.

Das gänzliche Versagen der Cortison-Therapie bei dieser letztgenannten erythrodermatischen Dermatoze bildet einen der wenigen Ausnahmefälle und entspricht nicht den üblichen Erfahrungen, die bei der Cortison- und ACTH-Behandlung nahezu aller anderen Erythrodermien gemacht werden konnten. Die Anwendung dieser moder-

nen Mittel erfolgte meist nach dem üblichen, dreiphasigen Modus einer kurzdauernden, hohen, eventuell sogar parenteral verabreichten Anfangsdosierung, eines langsamen Abbaues des Prednison- oder Prednisolon-quantums und soweit erforderlich eines Überganges auf die sogenannte Erhaltungsdosis. Je nach Dauer der notwendigen Cortison-Medikation erhielt der Kranke mehrmals zwischenzeitlich, stets jedoch am Schluss der Cortison-Therapie ACTH zur Stimulierung der Nebennierenrinde bzw. Hypophyse. Dadurch konnte erreicht werden, dass die bekannten Nebenerscheinungen wie Ödembildungen, Blutdruckanstieg, Gewichtszunahme, Schlaflosigkeit, psychische Alteration mit Euphorie, Tätigkeitsdrang, innerer Unruhe und Kopfschmerzen nie ernstere Ausmasse annahmen. Wichtige Voraussetzung für die Anwendung der Cortisone war in jedem Falle die gewissenhafte Erhebung der Anamnese. Bestand die Gefahr einer Ausbreitung von Infektionen oder einer Überlagerung der Hauterscheinungen durch Sekundär-Infektionen, so wurde die Cortison-ACTH-Behandlung natürlich mit einem Antibiotikum kombiniert. Obwohl die Wirkung des Cortisons mit seinem Angriffspunkt im Mesenchym vorwiegend in einer Unterdrückung der geweblichen Reaktionsvorgänge, damit auch in einem entzündungsdämpfenden und anti-allergischen Effekt besteht und demnach nicht eine ätiotrope Therapie bedeuten kann, so ist doch die lebensrettende Bedeutung, die vitale Indikation der Nebennierenrinden-Hormone gerade bei den schweren und bedrohlichen, erythrodermischen Zustandsbildern eklatant und unbestritten. Besonders eindrucksvoll wirkte sich diese Cortison-"Bremse" bei einer Reihe von toxischen Erythrodermien aus, wo etwa entsprechend der Theorie von S e l y e (53) ein auf die Noxe, den "Stress" naturgemäss ungenügend vorbereiteter Organismus sich mit Hilfe des Cortisons der plötzlich geforderten Belastung gewachsen zeigte. Solange allerdings der ätiotrope Faktor einer gezielten Therapie nicht zugänglich ist, muss damit gerechnet werden, dass nach Absetzen des Cortisons ein Rezidiv eintritt, umso intensiver, je länger die Hormon-Behandlung bereits gedauert hat und damit verbunden je grösser die Insuffizienz des endogenen Cortisons geworden ist.

Neben der lebenserhaltenden Funktion des Cortisons, die für einzelne unserer Erythrodermie-Patienten entscheidend war, konnten wir bei den meisten Fällen der letzten Jahre eine deutliche Abkürzung der Erkrankungszeit durch die Behandlung mit Nebennierenrinden-Hormonen feststellen. Bei einem Vergleich der durch-

schnittlichen stationären Behandlungsdauer von Erythrodermien der Jahre 1949 bis 1954, eines Zeitraumes, in dem die Cortisone, besonders in Form der hochwirksamen Prednison- und Prednisolon-Derivate, noch nicht zur Verfügung standen, mit der von Erythrodermien der Jahre 1955 bis 1960 ergab sich ein Zeitraffer-Effekt des Cortisons von genau 3 Wochen.

Z u s a m m e n f a s s u n g .

Nach einer einleitend vorgetragenen Betrachtung der geschichtlichen Entwicklung der Erythrodermie-Forschung wurde im folgenden versucht, an Hand einer Casuistik von insgesamt 116 Fällen der Universitäts-Hautklinik E r l a n g e n aus den Jahren 1949 bis 1960 zur Pathogenese, Klinik und Therapie der einzelnen Erythrodermie-Formen beizutragen.

In übereinstimmung mit der üblichen modernen Auffassung vom Wesen der Erythrodermie als eines Symptoms oder einer "Réaction cutanée" einer ganz bestimmten Grundkrankheit erfolgte die grobe Gliederung des Krankengutes in sogenannte "primäre" und "sekundäre" Erythrodermien unter dem Vorbehalt, dass dem Begriff "primär" nicht eine ätiopathogenetische Bedeutung beigelegt werden darf. Es soll damit lediglich ausgedrückt werden, dass sich die betreffende Erythrodermie mehr oder weniger plötzlich, d'emblee, ohne ein bemerkenswertes Vorstadium, praktisch aus einem gesunden Hautzustand heraus entwickelt hat. Deshalb konnten ausser den ätiologisch bis heute noch ungeklärten, gewissermassen essentiellen Erythrodermien auch die toxischen Formen mit ihrem bekannten ätiotropen Faktor der Gruppe der "primären" Erythrodermien angegliedert werden. Als "primäre" Erythrodermien, deren Grundkrankheit noch nicht aufgedeckt werden konnte, wurden zunächst - belegt mit je einem einschlägigen Krankheitsfall - die Pityriasis rubra Hebra, die Dermatitis exfoliativa Wilson-Brocq und die Erythrodermia desquamativa Leiner besprochen und auf die noch immer hohe Mortalität dieser schweren Zustandsbilder hingewiesen. Das symptomatische Wesen der Erythrodermie wurde dann erstmals bei den Fällen von erythrodermatischer Mykosis fungoides und Erythrodermie bei Morbus Symmers klar herausgestellt und die möglichen Beziehungen dieser Krankheiten zu den Systemerkrankungen des haemopoetischen Apparates diskutiert. Unter den 21 Fällen an "primär"-toxischen Erythrodermien, die zum überwiegenden Anteil als Folge der Salvarsan-Behandlung der Lues aufgetreten waren, verdiente das seltene Ereignis einer tödlichen exfoliativen Erythrodermie nach mehrmaligen parenteralen Irgapyrin-Gaben bei einer Rheumatikerin eine eingehendere Darstellung.

Das Gros der sogenannten "sekundären", aus bereits bestehenden bekannten Dermatosen hervorgegangenen Erythrodermien bildeten die ekzematischen Erythrodermien (65 Fälle), bei denen sich 3 Gruppen herauskristallisierten: 1. solche mit sicheren, schweren, inneren Störungen, die als auslösend für die Erythrodermie in Frage kommen; 2. Erythrodermien im Senium, bei denen gröbere Störungen der inneren Organe nicht nachzuweisen waren und deshalb die physiologischen Altersveränderungen der Haut als disponierendes Moment für ihre Entstehung angesehen werden müssen; 3. Ekzematöse Erythrodermien mit nachweisbar externen Noxen, meist Beruissstoffen.

Nach Erörterung der verschiedenen Theorien über die Ätiopathogenese der Schuppenflechte wurden 21 meist irritativ, durch abnorm wirkende Heilmittel entstandene, psoriatische Erythrodermien geschildert, unter denen zwei Todesfälle zu verzeichnen waren. Zwei Sonderformen, nämlich die einer erythrodermischen Psoriasis arthropathica und die einer erythrodermischen Psoriasis pustulosa wurden eingehender abgehandelt. Der letzte casuistische Beitrag betraf den seltenen Fall einer Erythrodermie bei pityriasis rubra pilaris (Dewergie-Besnier). Abschliessend wurde noch über die grosse Bedeutung der modernen Cortison-ACTH-Behandlung berichtet, die bei dem schweren Zustandsbild der Erythrodermie oftmals lebensrettend wirkt, in jedem Falle aber eine wesentliche Abkürzung der Behandlungszeit - an unserer Klinik durchschnittlich 3 Wochen - herbeiführen kann.

Herrn Prof. Dr.med. C. M. H a s s e l m a n n erlaube ich mir für die freundliche Überlassung des Themas und die wohlwollende Beratung beim Aufbau der vorliegenden Arbeit meinen ergebensten Dank zu sagen.

L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s .

1. A p l a s , V . Arch.f.Dermat.u.Syph.204,93 (1957).
2. A r n d t , G . Dermat.Zschr. XVIII (Erg.-H.),1 (1911).
3. A r z t , L . u . F u h s , H . "Hauterkrankungen bei Leukosen und Leukoblastomen" in J.Jadassohn's Handbuch der Haut- u. Geschl.Krkh.VIII/1; J.Springer-verlag,Berlin 1929.
4. A u d r y et N a n t a . "Pityriasis rubra (de Hebra) et Erythrodermie leucémique". Ann.de Dermat.et de Syph., Tome 7, 329 (1919).
5. L a c c a r e d a , A . Arch.f.Dermat.u.Syph. 179,209 (1939).
6. B e r g g r e e n , P . Arch.f.Dermat.u.Syph. 178,501 (1939).
7. B ü r g e r , M . Arch.f.Dermat.u.Syph. 191,71-109 (1950)
8. B u g y i , G . Dermat. Wschr. 133, 417, Leipzig (1956).
9. B u t z e n g e i g e r , K . M . Ärztl.Wschr.1949, 365.
10. D a r i e r , J . , A . C i v a t t e et A . T z a n c k . Précis de Dermatologie, 5.Aufl. Masson, Paris (1947).
11. D a r i e r , J . , A . C i v a t t e et A . T z a n c k . Dermatologie. Med.Verlag H.Huber, Bern (1949).
12. D e g o s , R . Dermatologie. Ed.med.Flammarion,Paris (1953).
13. F l a r e r , F . "Das Hautbild der Histioleukaemie", Arch.f. Dermat.u.Syph. 186,32-53 (1948).
14. F r ü h w a l d , R , E . R a m e l , A . M a t r a s u . E . R i e c k e Dermat. Wschr. 102, 322 (1936).
15. G a n s , O . u . G . K . S t e i g l e d e r . "Histologie der Haut-Krankheiten", J.Springer-Verlag,Berlin (1957).
16. G a n s , O . Arch.f.Dermat.u.Syph. 151,89 (1926).
17. G e b h a r d i , H . Arch.f.Dermat.u.Syph.187,605 (1949).
18. G o t t r o n , H . Dermat. Zschr. 62,185 (1931).
19. G o t t r o n , H . Ref. Zbl.Haut-u.Geschl.Krkh.41,192 (1932).
20. G r ü n e b e r g , Th . Arch.f.Dermat.u.Syph.168,183 (1933).
21. G r ü t z , O . Arch.f.Dermat.u.Syph. 200,440-446 (1955).
22. G r ü t z , O . u . B ü r g e r , M . Klin. Wschr. 373 (1933).
23. H a s s e l m a n n , C . M . "Über schwerste Nebenreaktionen nach Irgapyrin mit tödlicher exfoliativer Erythrodermie". Med.Klinik,48.Jhrg.19,664-666 (1953).
24. H e b r a u . K a p o s i . Lehrbuch der Hautkrankheiten, Erlangen, Enke (1872).
25. H e g g l i n , R . Differential-Diagnose innerer Krankheiten, 6.Aufl.,Gg.Thieme-Verlag, Stuttgart (1959).
26. H e r z b e r g , J . J . Dermatologie u.Venerologie von Gottron, H. u. W.Schönfeld, Gg.Thieme-Verlag,Stuttgart,Bd. II/1, 514 (1958).
27. H i g o u m e n a k i s , G . K . Dermat.Wschr. 110,297 (1940).
28. H i s s a r d u . D e g o s . zit.bei Lutz,W."Lehrbuch der Haut-u.Geschl.Krkh.,S.Karger-Verlag, Basel (1957).

29. H o e d e, K. "Die Erbpathologie der menschlichen Haut" in Handbuch der Erbbiologie des Menschen, Bd. 3, I, von G. Just, J. Springer-Verlag, Berlin (1940).
30. H ö f e r, W. u. W. H e i l m a n n. Arch.f.Dermat.u.Syph. 195, 331 (1953).
31. H ö l t k e r m e i e r, H. Arch.f.Dermat.u.Syph. 169, 13, 1934.
32. L e d e r e r, R. Kinderheilkunde (Konstitutionspathologie), J. Springer-Verlag, Berlin (1924).
33. L e i n b r o c k, A. u. G. P e t e r s. Arch.f.Dermat. u. Syph. 201, 378-399 (1955).
34. L e i n e r, C. "Hautkrankheiten des Säuglingsalters" in J. Jadassohn's Handbuch der Haut-u. Geschl. Krkh. Bd. XIV/1, 459, J. Springer-Verlag, Berlin (1936).
35. L e i t n e r, Z. A. and E. B. F o r d. Brit. J. Dermat. Syph. 59, 407 (1947).
36. L ü t z e n k i r c h e n, A. Arch.f.Dermat.u.Syph. 195, 459-478 (1953).
37. L u s t, F. u. M. v. P f a u n d l e r. Krankheiten des Kindesalters, 3. Aufl., Urban & Schwarzenberg, Berlin, München, Wien (1947).
38. L ü t z, W. Lehrbuch der Haut-u. Geschl. Krkh., 2. Aufl., S. Karger-Verlag, Basel (1957).
39. L u t z, W. "Innere Medizin u. Hautkrankheiten vom Standpunkt Dermatologen", Arch.f.Dermat.u.Syph. 191, 47 (1950).
40. M a t r a s, A. "Die Lymphogranulomatose der Haut" in Dermatologie und Venerologie von Gottron, H. u. W. Schönfeld, Bd. III/2, 1217, Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart 1959
41. M a y e r, I. u. St. W o l f r a m. Arch.f.Dermat.u.Syph. 181, 327 (1941).
42. M u s g e r, A. "Mykosis fungoides" in Dermatologie u. venerologie von Gottron, H. u. W. Schönfeld, Bd. III/2, 1246, Gg. Thieme-Verlag, Stuttgart, (1959).
43. N o b l, G. in J. Jadassohn's Handbuch der Haut-u. Geschl.-Krk., Bd. VII/1, 180, J. Springer-Verlag, Berlin (1928)
44. O b e r s t e - L e h n, H. u. O. F r i b i l l a. Arch.f.Dermat.u.Syph. 203, 330-342 (1956).
45. P a u t r i e r, L. M. et F. R. W o r i n g e r. Bull. Soc. franc. dermat. syph. 39, 947 (1932).
46. P f i s t e r, W. Zbl. Haut-u. Geschl.-krkh. 92, 386 (1955).
47. P i n k u s, F. zit. bei Arzt, L. u. H. Fuhs in J. Jadassohn's Handbuch der Haut-u. Geschl.-Krk. Bd. VIII/1, Springer-Verlag, Berlin (1929).
48. P o l l a n d, R. "Zur Klinik der Hautveränderungen bei Pseudoleukaemie und Mykosis fungoides". Dermat. Zschr. 24, 321.
49. R i c h t e r, R. Arch.f.Dermat.u.Syph. 179, 611 (1939).
50. R o s t, G. A. Arch.f.Dermat.u.Syph. 187, 331 (1949).
51. S c h o e n h o f, S. "Die Lymphogranulomatose der Haut" in J. Jadassohn's Handbuch der Haut-u. Geschl.-Krk., Bd. VIII/1, 273, J. Springer-Verlag, Berlin (1929).

52. S c h u e r m a n n, H. Zbl.Haut-u.Geschl.-Krkh. 86, 93, (1954).
53. S e l y e, H. "Der heutige Stand der Stress-Konzeption",
Münch.med.Wschr. 1953, S. 426.
54. S u l z b e r g e r, M. B. Arch. of Dermat. and Syph. 58, 456,
Chicago (1948).
55. T a p p e i n e r, S. Arch. f. Dermat. u. Syph. 181, 720 (1941).
56. W i l l a n u. B a t e m a n. zit. bei Lutz, A., Dermatologica,
93, 113, Basel (1946).
57. W i n k l e r, M. in J. Jadassohn's Handbuch der Haut-u. Geschl
Krkh., Bd. VI/1, 315, J. Springer-Verlag, Berlin (1927).
58. v. L u m b u s c h, L. Arch. f. Dermat. u. Syph. 99, 335 (1910).

L e b e n s l a u f .

Am 11.4.1929 wurde ich als Sohn des praktischen Arztes Dr.med.Oskar S c h m i d t und seiner Ehefrau Johanna, geb. hofinger, in B e c h h o f e n/Mittelfranken geboren.

Ab März 1940 besuchte ich das Humanistische Gymnasium in Ansbach, an dem ich - nach etwa einjähriger Unterbrechung der Schulzeit durch Wehrdienst und Gefangenschaft - im Juni 1949 die Reifeprüfung ablegte. Im Sommer 1950 begann ich mit dem Studium der Medizin an der Universität Erlangen, wo ich im April 1953 das Physikum und im Januar 1957 das medizinische Staatsexamen bestand.

von 1.7.1957 bis 31.3.1958 arbeitete ich als Pflichtassistent an der Universitäts-Klinik für Hals-Nasen-Ohrenkrankheiten in Erlangen. Seit 1.5.1958 bin ich, zunächst als Pflichtassistent, ab 1.8.1958 als Verwalter einer planmässigen wissenschaftlichen Assistentenstelle, an der Universitäts-Hautklinik Erlangen tätig.

